

**Über die fibröse Osteodystrophie  
unter besonderer Berücksichtigung  
der Kiefer**

**Paul Pospiech**

Druck: Anneliese Schubert, München 5, Corneliusstraße 21, Telefon 21777





Digitized by the Internet Archive  
in 2026

AUS DER ÄRZTLICHEN ABTEILUNG DER STAATLICHEN  
AUSFÜHRUNGSBEHÖRDE FÜR UNFALLVERSICHERUNG MÜNCHEN  
Obermedizinalrat Privatdozent Dr. K. LINK

---

ÜBER DIE FIBRÖSE OSTEODYSTROPHIE UNTER

---

BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER KIEFER

---

Inaugural - Dissertation  
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde  
verfasst und einer Hohen Medizinischen Fakultät der  
Ludwig - Maximilians - Universität zu München

vorgelegt von

Paul Pospiech

aus Hindenburg/Oberschlesien



München 1958

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

Referent: Obermedizinalrat Privat-Dozent Dr. K. LINK  
Korreferent: Professor Dr. W. BÜNGELER  
Dekan: Professor Dr. K. KOLLE

Tag der mündlichen Prüfung: 11.12.1958

## Einleitung

Die Schwierigkeiten, die bei der Feststellung der Diagnose zweier unklarer Knochenprozesse im Kieferbereich auftraten, veranlassten mich zur Durchsicht der einschlägigen Literatur. Da die Vermutung bestand, dass die beiden Fälle zur Ostitis deformans Paget oder zur Osteodystrophia fibrosa von Recklinghausen gehören, beschäftigte ich mich zunächst mit diesen beiden Krankheiten, dann zog ich noch die Osteofibrosis deformans juvenilis hinzu und musste feststellen, dass es in diesem Teile der Knochenpathologie noch gewisse Unklarheiten gibt und jeder noch so geringe Beitrag wichtig ist für die weitere Entwicklung auf diesem Gebiete. Deshalb möchte ich an Hand zweier eigener Beobachtungen, sowie der Durchsicht des mir zugänglichen Schrifttums, zu den bestehenden Problemen Stellung nehmen.

Schwierigkeiten bereitet zunächst die Abgrenzung der einzelnen Krankheiten voneinander, handelt es sich doch hier um Erkrankungen die histologisch eng miteinander verbunden sind. Weiter bereitet Schwierigkeiten die Nomenklatur derselben, da die verschiedensten Namen für offenbar zusammen gehörige Krankheitsbilder gebraucht werden. Ferner ist die Ätiologie dieser Knochenerkrankungen noch nicht geklärt und auch über die richtige Therapie herrschen noch Zweifel.

## Geschichtliches

Wenn man die geschichtliche Entwicklung dieses verhältnismässig recht jungen Zweiges der Knochenpathologie verfolgt, so sieht man, dass noch um 1930 die von v. Recklinghausen, Engel, Christeller, Pick und anderen geschaffenen Meinung populär war, dass die von Paget 1876 als Ostitis deformans beschriebene Krankheit und die zuerst von Engel entdeckte und dann von v. Recklinghausen eingehend pathologisch-anatomisch untersuchte und nach ihm als Ostitis fibrosa v. Recklinghausen bezeichnete Erkrankung, als zwei verschiedene Erscheinungsformen einer und derselben Knochenkrankung aufzufassen sind. Als Krankheitsbezeichnung diente der Name Osteodystrophia fibrosa. Man unterschied eine hyperostotische Form, die Ostitis deformans Paget und eine hypostotische, die Ostitis fibrosa v. Recklinghausen. Gegen diesen Standpunkt wendete sich 1927 Kienböck und später Schmorl, Freund Axhausen, Haslhofer und andere. Sie sprachen sich dahin aus, dass die Ostitis fibrosa v. Recklinghausen und die Ostitis deformans Paget Krankheiten eigener Art sind. Durch die Arbeiten von Albright, Butler, Hampton und Smith (1937) und später Jaffé, Lichtenstein, Blumberger und anderen wurde aus den beiden schon bestehenden Krankheitsformen noch eine dritte herausgeschält und als fibröse Dysplasie bezeichnet. In der deutschsprachigen Literatur wurde sie 1940 durch Uehlinger als Osteofibrosis deformans juvenilis bekannt.

Wie man also aus der kurzen Schilderung ersieht, wurden aus dem Sammelbegriff der Osteodystrophia fibrosa drei Krankheiten abgesondert:

- 1) Ostitis deformans Paget,
- 2) Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen,
- 3) Osteofibrosis deformans juvenilis (fibröse Dysplasie).

Diese Krankheiten unterscheiden sich in vielem voneinander, eines aber haben sie alle gemeinsam, nämlich die fibröse Dystrophie des Knochengewebes. Deshalb möchte ich zunächst kurz über das Wesen der Osteodystrophie berichten.

## Über das Wesen der Osteodystrophie

Nach Axhausen, Schmorl und anderen ist das Wesen der Osteodystrophie im Allgemeinen die ausserordentliche Beschleunigung des Umbauvorganges im Knochengewebe. Der menschliche Knochen unterliegt das ganze Leben hindurch einer langsamen aber stetigen Erneuerung. An dieser und jener Stelle wird im kompakten Knochen durch lakunäre Erweiterung der Haverschen Gefässkanäle der alte Bestand abgebaut. Nach gewisser Zeit wird auf die Wandungen des neu geschaffenen Markraumes zur Bildung neuer Haverscher Systeme lamellärer Knochen konzentrisch abgelagert. Die stete Wiederholung dieses Vorganges, der sich grob anatomisch unmerklich vollzieht, führt mit der Zeit zur Erneuerung des ganzen Knochenbestandes. Die eigenartige Zusammensetzung der Knochenkompakta aus lakunär begrenzten Haverschen Systemen, zwischen denen Schaltsysteme gelegen sind die nichts anderes darstellen als Reste unvollkommen abgebauter alter Systeme, ist der Ausdruck jener langsamen Umwandlung der Knochenstruktur. Aus dieser Anordnung ergibt sich eine gewisse Regelmässigkeit in der Zahl der vorhandenen "Kittlinien", das heisst der lakunär konturierten Grenzlinien der einzelnen Systeme. Bei der Osteodystrophie wird der Umbau beschleunigt, es kommt aber noch eine Änderung des Umbaumodus hinzu. Das Verhältnis zwischen Abbau und Anbau verändert sich. Normalerweise halten sich Abbau und Anbau einigermassen die Waage. Bei der Osteodystrophie kann sich nun der Umbaumodus in zweifacher Form verändern. Entweder der Knochenanbau bleibt hinter dem Anbau der Zeit und der Masse nach zurück, oder aber der Anbau tritt zeitlich früher auf und ist reichlicher als in der Norm. Im ersten Falle muss als Folge eine steigende Zunahme der weiten, lakunär begrenzten, sowie der unvollkommen wieder angefüllten Markräume auftreten, die mit der Zeit zu einer starken und dauernd zunehmenden Schwächung des Knochenbestandes führen muss. Im zweiten Falle bleibt der kompakte Bau erhalten, aber die Haverschen Systeme müssen zahlreicher, gedrängter und vielgestaltiger werden, wodurch die Zahl der Kittlinien zunimmt. Der so entstehende Knochenanbau ist von Schmorl als "Mosaikstruktur" bezeichnet worden.

Aus den Ausführungen ersieht man, dass die Osteodystrophie zwei Formen hat. Bei der einen Form überwiegt weitaus der Knochenanbau, bei der anderen der Knochenabbau. Bei beiden Formen aber nimmt der neugebildete Knochen nicht den Typus des regelmässigen lamellär gebauten Knochengewebes an. Er zeigt vielmehr in grosser Verbreiterung den Bau des unregelmässigen geflechtartig geordneten Knochengewebes, wie er sich in dem Maschengewebe des Kallus verkörpert, wobei die Verkalkung des neugebildeten Knochens zumeist rückständig bleibt. Die verschiedene Art des veränderten Umbaumodus trennt die Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen von der Ostitis deformans Paget. Die mit Knochenabbau verlaufende Form (hypostotische), ist charakteristisch für die Recklinghausen'sche Erkrankung, die mit Knochenanbau verlaufende (hyperostotische) bezeichnend für die Ostitis deformans Paget (Axhausen, Schmorl und andere). Die Ostrofibrosis deformans juvenilis müsste man dem histologischen Bilde nach zu der hypostotischen Form einreihen, da bei der fibrösen Dysplasie die typischen Verdickungen der langen Knochen, wie sie für die Paget-Erkrankung typisch sind, nicht vorkommen.

Ich komme nun zur Beschreibung der bei den einzelnen Krankheiten vorliegenden Veränderungen des Skeletts im Allgemeinen.

### Über die Veränderungen der Knochenstruktur bei der Ostitis deformans Paget.

Beim Morbus-Paget überwiegt weitaus der Knochenanbau. An Stelle des ursprünglichen Knochens befindet sich nur noch ein Maschenwerk geflechtartig geordneten Knochengewebes. Eine gesteigerte periostale Knochenneubildung verdickt den Knochen, die zunehmende Knochenauffüllung der Markräume verdichtet ihn. Hier treten vor allem die von Schmorl beschriebenen Mosaikstrukturen stark in Erscheinung. Diese werden zwar auch bei anderen mit Umbau einhergehenden Knochenkrankheiten vorgefunden, aber nie in dem Ausmass, wie in der Ostitis deformans Paget (Schmorl). Die vorher schlanke Knochenröhre wird in einen dicken, plumpen Knochenstab verwandelt, der die normale Einteilung

in Kompakta und Markhöhle nicht mehr erkennen lässt. Trotz der vergrößerten Knochenmasse ist die mechanisch-statische Leistungsfähigkeit solcher Knochen wegen der minderwertigen Beschaffenheit stark herabgesetzt. Es kommt zu Verkrümmungen der langen Röhrenknochen. Besonders charakteristisch ist das Bild des erkrankten Oberschenkels. Der Hals formt sich im Sinne der Coxa Vara um (Klaas, Lehner). In den Trochanteren sind besonders die Randabschnitte verdickt, in den mittleren Abschnitten ist die Spongiosa mehr oder minder gelichtet, sodass hier grössere Hohlräume vorhanden sind. Solche Herde werden auch im Schenkelkopf gefunden, in dem sonst eine meist dichte Spongiosa vorhanden ist. Diese Hohlräume können im Röntgenbild für echte Zysten gehalten werden (Hellner). Die gleiche Massenzunahme bei völliger Auflösung des inneren Baues zeigt auch die Ostitis deformans Paget am Schädelknochen. Die Umwandlung des dünnen, doppelwandigen Schädeldaches in eine bis daumendicke, gleichmässige, eng-poröse Platte bewirkt nicht nur eine Vergrößerung des Schädelumfanges, sondern manchmal auch Hirndruckerscheinungen durch Einengung des Schädelhohlraumes (Hellner).

### Über die Veränderungen der Knochenstruktur bei der Osteodystrophia v. Recklinghausen.

Hier tritt im Gegensatz zu der Paget'schen Knochenerkrankung der Knochenabbau weitaus in den Vordergrund. Der Knochenanbau bleibt gegenüber dem Knochenverlust gänzlich unvollkommen. Eine fortschreitende Minderung des Knochenbestandes ist die unausbleibliche Folge. Die Minderung des Knochenbestandes zeigt sich in der zunehmenden Verdünnung und groben Porosität der Kompakte. Die Rinde der Röhrenknochen verschmälert sich, die Spongiosa wird lockerer, die Markräume werden weiter. Fester Knochen wird durch poröses, minderwertiges Knochengewebe ersetzt. Die Gelenkenden werden nicht verändert. Auftreibungen der Knochen durch Zysten und braune Riesenzellgeschwülste sowie Spontanfrakturen im Gebiete der Zysten vervollständigen das Bild. In den am stärksten umgebauten Knochen findet sich bei voll entwickeltem Krankheitsbilde durchweg faseriges Mark.

## Über die Veränderung der Knochenstruktur bei der Osteofibrosis deformans juvenilis

Nach Uehlinger bestehen die primären Skelettveränderungen der langen Röhrenknochen in einer mässigen Auftreibung. Es kommt zu Verbiegung, gelegentlich auch Verlängerung des Schaftes. Eine hirschenstabähnliche Verkrümmung des Oberschenkelknochens ist typisch für diese Erkrankung. Dabei treten häufig Spontanfrakturen auf, deren Heilung rasch und ohne wesentlicher Kallusbildung erfolgt.

Oft sind die Prozesse auf ein Glied oder auf eine Körperseite beschränkt. Die Erkrankung kann monostotisch oder polyostotisch verlaufen. Am häufigsten ist der Femur, die Fibula, die Beckenknochen und der Humerus befallen. Vereinzelte Herde kommen in den Rippen, Schulterblättern, Schlüsselbein, Brustbein sowie Ober- und Unterkiefer vor. Uehlinger teilt die Erkrankung in Lokalisationstypen ein:

- a) Monostotischer und diostotischer Typus,  
(Erkrankung mit hirschenstabähnlicher Verkrümmung des Femur).
- b) Achsentypus - monomeler,  
(halber Beckengürtel mit Ausnahme des Kreuzbeines - Femur - Tibia - Metatarsus I).
- c) Unilateraler bimeler Typus (Halbseitentypus),  
(Erkrankung der gelenknahen Abschnitte des Schultergürtels - Humerus, Radius, Metakarpus I).
- d) Bilateraler polyostotischer Typus.

Das histologische Bild ähnelt dem der Recklinghausen'schen Erkrankung. Das Knochenmark wird durch zellarmes, faserreiches Bindegewebe ersetzt. Eine Verdünnung der Kompakta tritt ein. Im späteren Stadium zeigt sich in einem faserigen Bindegewebe ein engmaschiges Netzwerk zierlicher, neugebildeter Knochenbälkchen mit lamellär geordneten Fasersystemen, deren Ränder dicht mit Osteoblasten besetzt sind (Rotter und Lapp). Nach Uehlinger und Wunderer können sich Knochenbilder zeigen, die sehr an die Mosaikstrukturen des Paget-Knochens erinnern.

Die anatomisch-histologischen Betrachtungen lassen erkennen, dass diese drei Knochenerkrankungen Eigenheiten aufweisen, die sie voneinander unterscheiden. Die Studien über die Stoffwechselstörungen zeigen die Unterschiede noch deutlicher.

## Über die Stoffwechselstörungen der beschriebenen Knochenerkrankungen

Die Stoffwechselstörungen bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen bestehen darin, dass in Folge einer gesteigerten Nebenschilddrüsensentätigkeit, einer vermehrten Bildung von Parathyreoid Kalk und Phosphor vom Körper nicht in den natürlichen Ablagerungsstätten, dem Skelett zurückgehalten, sondern durch die Nieren gesteigert ausgeschieden werden. Die Ausscheidung durch den Darm bleibt normal (Hellner). Im Blute wird ein gesteigerter Kalkspiegel von durchschnittlich 16 - 18 mg% gefunden. Die Kalkausscheidung im Harn ist stark gesteigert, während der anorganische Phosphor gegenüber der Norm im Blut vermindert, aber ebenfalls im Harn vermehrt ausgeschieden wird. Die Kalzium- und Phosphorbilanz ist negativ. Während der Dickdarm normalerweise neunmal soviel Kalk wie die Niere ausscheidet, dreht sich das Verhältnis bei der Recklinghausen'schen Erkrankung um. Nach Hellner, Axhausen und anderen ist eine gleiche Stoffwechselstörung bei anderen Knochenerkrankungen nicht beobachtet worden. Man hat daher angenommen, dass die gestörte Nebenschilddrüsensentätigkeit im Sinne der vermehrten Ausschüttung vom Parathyreoid das ätiologisch ausschlaggebende bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen ist. Es kommt hinzu, dass in den voll ausgeprägten Fällen dieser Krankheit auch fast immer ein Nebenschilddrüsengeschwulst gefunden wird, wie Hauptzellenadenome, eosinophile Adenome und einfache strumöse Vergrösserungen (Hellner, Axhausen, Albright, Coley, Jaffé und andere). Es ist aber nach dem heutigen Stand der Forschung anzunehmen, dass das Nebenschilddrüsenadenom, welches mit einer an Sicherheit grenzenden Regelmässigkeit bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen zu finden ist, nicht Ursache, sondern Folge

des durcheinander geratenen Stoffwechsels ist. Fürst und Shapiro nehmen an, dass eine komplexe hormonale Zwischenhirndisfunktion zu der Stoffwechselstörung führt, die bei dieser Erkrankung die Entkalkung einleitet. Später, nach eingeleiteter Entkalkung, übernimmt das Nebenschilddrüsenadenom eine führende Rolle im Krankheitsgeschehen.

Bei der Ostitis deformans Paget kommt es zu keinerlei derartig einschneidenden Veränderungen des Stoffwechsels. Kalzium- und anorganischer Phosphorgehalt des Blutes sind normal. Die Kalziumbilanz ist positiv. Die Nebenschilddrüsenkörperchen sind nicht vergrössert oder adenomatös.

Die Stoffwechselstörungen bei der Osteofibrosis deformans juvenilis sind nach Albright, Jaffé, Lichtenstein, Schlumberger, Uehlinger und Wunderer nicht vorhanden. Kalzium- und anorganischer Phosphorgehalt des Blutes sind normal, es kann zu einer leichten Erhöhung der Phosphatase im Blutplasma kommen; die endokrinen Organe sind intakt. Interessant ist es festzustellen, dass Albright, Butler und Hampton noch 1937 in der ersten Arbeit über die fibröse Dysplasie einige Fälle beschrieben haben, in denen endokrine Störungen, Pigmentnaevi der Haut und Pubertas praecox bei Mädchen die Knochenerkrankung begleiteten. Später schloss sich Albright der Ansicht Jaffé's, Lichtenstein's und Schlumberger's an, dass diese nach ihm benannte Symptomen-Trias (Albright-Syndrom) nur in klassischen Fällen auftritt und in der Regel die endokrinen Störungen, Pigmentnaevi der Haut und Pubertas praecox bei Mädchen fehlen. Diese Auffassung wird von Uehlinger, Wunderer, Rotter und Lapp bestätigt.

## Über die Ätiologie der Erkrankungen

Während bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen über die Ätiologie schon einigermaßen Klarheit herrscht - beachte die Rolle der Epithelkörperchentumoren - so gibt es für die Ätiologie der Ostitis deformans Paget keinerlei beweiskräftige Theorien. Ein konstitutioneller Faktor kann nicht ausser Acht bleiben. Er ist durch familiär gehäuftes Auftreten bedingt. Die Frage der Erbllichkeit wird von Lunn, Kilmer, Stahl und anderen erörtert. Als ursprüngliche Faktoren werden in Betracht gezogen: Arteriosklerose (Stenholm), Trauma und Syphilis (Coley).

Die Ätiologie der Osteofibrosis deformans juvenilis ist noch nicht geklärt. Nach Ansicht Uehlingers können bei dieser Erkrankung Geschlechtshormone von Bedeutung sein. Wunderer ist der Ansicht, dass es sich um eine Fehlentwicklung des knochenbildenden Mesenchyms handelt. Dieses multipotente Gewebe produziert wahrscheinlich als Folge einer myelogenen Entwicklungsstörung an einzelnen Stellen des Skelettsystems reichlich Bindegewebe, in welchem dann als Ausdruck der beibehaltenen Fähigkeit zur Knochengewebebildung im wechselnden Ausmass Knochen produziert wird. Andere Autoren wie Albright, Coley sind der Ansicht, dass es sich hier um eine zentral ausgelöste neurohormonale Störung handeln kann.

### Zur Nomenklatur

Die Durchsicht des einschlägigen Schrifttums wird sehr erschwert durch die verschiedenartige Benennung der einzelnen Krankheiten. So gibt es für die Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen folgende Synonyma: Osteodystrophia generalisata, polyostorische Ostitis fibrosa, monostotische Ostitis fibrosa, Ostitis fibrosa generalisata, Ostitis fibrosa localisata v. Recklinghausen usw.

Für die Ostitis deformans Paget folgende Bezeichnung: Morbus Paget, Ostitis deformans, Osteodystrophia fibrosa deformans Paget, Osteofibrosa deformans Paget und andere.

Für die Osteofibrosis deformans juvenilis: Polyostotische Ostitis fibrosa, Osteitis fibrosa unilateralis, halbseitige Recklinghausen'sche Krankheit, Osteitis fibrosa mit multiplen Foci, Polyostotische fibröse Dysplasie Jaffé-Lichtenstein, Ostitis fibrosa disseminata und andere.

In der letzten Zeit wird bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen mit Recht der Termin Ostitis fibrosa immer weniger gebraucht, da ja bei dieser Erkrankung exudativ-entzündliche Vorgänge fehlen und somit die Bezeichnung Ostitis verfehlt ist (Axhausen).

Bei der Ostitis deformans Paget wird neuerdings durch Haslhofer, Looser, und anderen die Ansicht vertreten, dass die Erkrankung nicht im normalen Mark beginnt, wie Schmorl es angenommen hat, sondern es zu Markver-

änderung kommt (es findet sich ein ausgesprochen zelliges Mark mit einer albuminösen Entzündung), denen die einleitende Rolle bei dieser Erkrankung zugesprochen wird. Deshalb ist es in diesem Falle richtig, wenn von einer Ostitis deformans gesprochen wird. Die Bezeichnung Osteofibrosis deformans juvenilis erscheint als die beste für diese Krankheit, charakterisiert sie doch fast alle Eigentümlichkeiten dieses Krankheitsbildes.

Es ist aus dem bisher Gesagten ersichtlich, dass die in Frage stehenden Krankheiten immer im Gesamtbild betrachtet werden müssen, deshalb habe ich auch die allgemeinen Veränderungen im Skelettsystem und die Stoffwechselstörungen berücksichtigt, um jetzt im Besonderen die Veränderungen im Gesichtsschädel zu schildern.

### Über die Veränderungen der Schädelknochen bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen unter Berücksichtigung der "Ostitis fibrosa loc".

Diese Erkrankung wird selten im Schädelbereich angetroffen. Nach Hellner werden meistens gutartige Riesenzellgeschwülste der Kiefer, bei denen eine gewebliche Übereinstimmung wie bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen besteht, für eine solche gehalten und unter dem Namen Ostitis fibrosa localisata veröffentlicht. Nach Haslhofer, Lang, Axhausen und anderen hat weder die Riesenzellgeschwulst noch die jugendliche Knochenzyste mit der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen etwas zu tun. Steinhardt ist der Ansicht, dass es sich beim Vorkommen mehrerer Riesenzellgeschwülste um ein Teilsymptom einer Systemerkrankung handeln kann (Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen, Osteomalacie und anderen). Nach Siegmund stellt eine Riesenzellgeschwulst ein typisches gefässreiches Resorptionsgewebe dar, das überall dort in Erscheinung tritt, wo Knochensubstanz unter aseptischen Bedingungen zum resorptiven Abbau gelangt. Die früher als "Ostitis fibrosa localisata" bezeichneten Veränderungen des Knochengewebes gleichen nach Rotter und Lapp dem histologischen Bilde des späteren Stadiums der Osteofibrosis

deformans juvenilis. Auch Uehlinger weist darauf hin, dass diese Erkrankung gegen solitäre Knochenzysten und Riesenzellgeschwülste abzugrenzen ist.

Es ist möglich, dass Autoren in Unkenntnis des erst nach dem Kriege in Europa populär gewordenen Krankheitsbildes der Osteofibrosis deformans juvenilis diese Erkrankung als Ostitis fibrosa localisata bezeichnet und beschrieben haben. Wenn man das typische Bild der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen beschreiben will, muss man bei der Selektion des Materials sehr vorsichtig sein, da ja Riesenzellgeschwülste wie auch Fälle von Osteofibrosis deformans juvenilis von verschiedenen Autoren als Ostitis fibrosa localisata bezeichnet und als zur Recklinghausen'schen Erkrankung betrachtet werden. Die Krankheit charakterisiert sich durch ihren schleichenden Verlauf. Gewöhnlich entwickelt sich eine schmerzliche Schwellung des Ober- bzw. Unterkiefers die ohne Entzündungserscheinungen verläuft. Manchmal wird diese Schwellung nach einer Zahnextraktion oder auch nach einem Trauma festgestellt. Der Alveolarfortsatz vergrößert sich, je nach dem Fortschritt der Krankheit kommt es zu einer Lockerung der Zähne. Meistens ist die Asymmetrie des Gesichtes der Anlass zum Aufsuchen eines Zahnarztes. Wenn dieser dann den Patienten gewissenhaft untersucht, so kann er bald an Hand von Röntgenbildern feststellen, dass nicht nur im Kiefer Knochenherde vorzufinden sind. Meistens bemerkt man bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen Defekte in den Rippen, am Oberschenkel, Schienbein und im Schädeldach. Nach Schlumberger findet man häufiger Erkrankungen des Oberkiefers als des Unterkiefers. Frauen sind häufiger befallen als Männer und das besonders nach dem vierten Lebensjahrzehnt. Das weist nachdrücklich auf eine Beziehung zur Umstellung der Funktion innersekretorisch tätiger Drüsen hin. Das Alter der Kranken ist unterschiedlich, es können junge wie auch alte Menschen erkranken (Reischauer). Röntgenologisch zeigt sich eine zystische Veränderung, wobei das Röntgenbild mehrere Zysten aufweist, sodass eine Verwechslung mit einem Adamantinom möglich ist (Häupl). Es hängt aber immer vom feingeweblichen Zustand ab, ob mehrere zystische Aufhellungsherde gefunden werden, oder ziemlich gleichmässige Verdichtungen. Der Schädel ist von weitverbreiteten, feinfleckigen Aufhellungs- und Verdichtungsherden durchsetzt. In weniger ausgeprägten Fällen finden sich unregelmässige, zystische, grobfleckigere Aufhellungsherde.

In der Therapie wie in der Prognose ist die Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen wiederum scharf zu begrenzen von der sogenannten "örtlichen Ostitis fibrosa", also Zysten oder Riesenzellgeschwülsten. Während bei diesen eine örtliche chirurgische Behandlung mit anschließender Röntgenbestrahlung meistens sehr gute Heilerfolge verzeichnet, so ist es bei der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen anders. Örtliche Eingriffe allein haben hier keinen Sinn, wenn nicht nach einem Epithelkörperchentumor gefahndet wird. Dieser muss vor allem entfernt werden, wenn die örtliche chirurgische Behandlung (Auskratzung oder Knochenplastik) Erfolg versprechen soll (Hellner). Durch die Entfernung der Epithelkörperchengeschwülste tritt rasch eine Besserung ein. Der Kalkgehalt nimmt zu, Zysten können knöchern fest werden. Eine vollständige Heilung wird aber nicht erzielt.

## Über die Veränderungen der Schädelknochen bei der Ostitis deformans Paget

Die Paget-Erkrankung macht sich im Gesichtsschädel durch die grossen Knochendeformationen im Kieferbereich bemerkbar. Die Kieferknochen sind wie Olech zeigt in 17 % bei der Ostitis deformans Paget befallen. Pathologische Veränderungen des Oberkiefers und Jochbeins finden sich häufiger als die des Unterkiefers (Schmorl, Leist). Aus der von Schmorl veröffentlichten Tabelle ersieht man, dass bei der Gesamtzahl von 4 614 Sektionen in 138 Fällen, d.h. in 3 % Paget-Herde im Skelett gefunden wurden. Die Erkrankung ist demnach nicht so überaus selten wie man nach dem Schrifttum annehmen könnte. Die Ostitis deformans Paget ist eine Krankheit des fortgeschrittenen und mittleren Alters. Das männliche Geschlecht wird häufiger als das weibliche befallen. Bei den 138 Fällen konnten 39 Paget-Herde im Schädel entdeckt werden. Nach der Ansicht von Schmorl wird zumeist nur der Gehirnschädel, also Calvaria und Hinterhauptschuppe befallen, während das Gesichtsskelett frei bleibt. In den meisten Fällen ist das Hinterhauptbein zumeist am stärksten ergriffen, es kommen aber auch gleichmässige, diffuse Verdickungen des

ganzen Schädeldaches vor (Schmorl). Gerade die diffusen Verdickungen des Schädeldaches besonders des Stirnbeins wie auch symetrische Deformationen der Oberkiefer, Jochbeine und Nasenbeine ergeben ein Krankheitsbild, das von Virchow 1865 unter dem Namen Leontiasis Ossea veröffentlicht wurde. Heute ist man jedoch der Ansicht dass bei diesen Fällen eine Ostitis deformans Paget vorliegt (Siegmond, Kienböck, Axhausen, Schicketanz und andere). Auf das verhältnismässig seltene Vorkommen von Paget-Erkrankungen der Kieferknochen ist es zurückzuführen, dass in der Literatur sehr wenig darüber berichtet wird. Einige von v. Gaza, Kienböck, Axhausen, Schicketanz, Koch, Stillman, Olech, Byatt, Ash und Coley beschriebene Fälle geben jedoch wertvolle Hinweise über den Verlauf der Ostitis deformans Paget im Gesichtsskelett. Im Kieferbereich treten ausser der ungewöhnlich grossen Auftreibung des Knochens keinerlei Schmerzen auf. Es kann jedoch zu starken Bissveränderungen kommen. So berichtet Olech über einen Fall wo eine starke Progenie durch einen Unterkiefer-Paget hervorgerufen wurde. In einem anderen von Stillman beschriebenen Falle zeigte es sich, dass die Oberkieferprothese zu klein wurde. Der Grund war ein Oberkiefer-Paget. Es besteht hier eine Analogie mit dem Schädel-Paget, hier klagen die Patienten über ein "Zukleinwerden" des Hutes. Meistens führt den Patienten zum Zahnarzt entweder die starke Auftreibung des Knochens, die Bissveränderung oder auch lokale Entzündungsprozesse. Die Zähne sind oft auseinander getrieben und gelockert. Die Schleimhaut ist schwammig verdickt und gut durchblutet, nicht perforiert. Die Geschwulst ist hart und schmerzlos. Das Röntgenbild zeigt eine wolkige Verschattung des Kieferknochens, hervorgerufen durch das Verschwinden der Knochenstruktur. Amerikanische Autoren beschreiben diese Veränderung als "cotton wool" (Koch, Byatt, Ash). Die strukturlose Verdichtung des Knochens ist ausserordentlich gross. Gewöhnlich ist die ganze Kieferhöhle verschattet, der Oberkiefer und das Jochbein stark vergrössert. Bei den Zähnen lassen sich keine Veränderungen feststellen, manchmal kommt es zu Hyperzementosen (Koch). Rein klinisch gesehen kann der Kiefer-Paget mit der diffusen Form des Kieferknochenlues und der chronischen Osteomyelitis, dem sogenannten Pseudo-Paget (Axhausen) verwechselt werden. Wenn man aber bedenkt, dass die Paget-Erkrankung das Ergebnis langjähriger, knöcherner Umwandlung ist und die vorher erwähnten Krankheiten sich viel rascher, und beim Pseudo-Paget mit akuten Entzündungserscheinungen, entwickeln, so durften eigentlich bei diesen

Fällen keine Fehldiagnosen gestellt werden. Bei der polyostotischen Form der Paget-Erkrankung ist eine Verwechslung mit der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen leicht möglich, wenn der Patient nicht nach allen Richtungen hin genauestens untersucht wird. Auf die Abgrenzung der Paget-Erkrankung von der Osteofibrosis deformans juvenilis komme ich später noch zu sprechen. Es ist noch auf die klinische und röntgenologische Ähnlichkeit des Kiefer-Paget mit dem Osteom einzugehen. Eine Unterscheidung ist oft nur durch die mikroskopische Untersuchung probeexzidierter Stücke möglich. Beide Erkrankungen zu unterscheiden ist wegen der verschiedenen therapeutischen Erfordernisse notwendig. Das Osteom unterliegt der radikalen Extirpation, bei der Paget-Erkrankung ist oft schon wegen der Ausdehnung auf die Nachbarknochen ein radikaler operativer Eingriff nicht angezeigt. Bei störender Entstellung kann man das Übermass an Knochen auf dem Wege der modellierenden Osteotomie vom Munde aus entfernen (Axhausen, Berger, Jaffé, Kranz und andere). Da es auf dem Boden einer Paget-Erkrankung zur Sarkomentartung kommen kann, ist es besonders wichtig, die Paget-Kranken zu beobachten. Je länger die Erkrankung besteht umso mehr nimmt die Gefahr der Sarkomentstehung zu. Die Vorerkrankung ist in der Regel eine polyostotische, sehr viel seltener eine monostotische Paget-Erkrankung (Hellner).

### Über die Veränderung des Schädelknochens bei der Osteofibrosis deformans juvenilis

Diese Erkrankung befällt, wie der Name schon sagt, Jugendliche im Alter von fünf bis fünfzehn Jahren. Die Krankheit verläuft in Schüben, dauert mehrere Jahre und tritt dann gewöhnlich mit Abschluss des Adoleszentenalters in ein stationäres Stadium (Coley, Jaffé, Lichtenstein und andere). Es werden aber auch Fälle beobachtet, in denen eine langsame Progredienz im Sinne des weiteren Wachstums schon vorhandener Knochenherde zu erkennen ist (Wunderer). Die klinischen Erscheinungen bestehen in Gliederschmerzen, Deformationen der Knochen und Spontanfrakturen.

Letztere leiten in der Regel die Krankheit ein (Uehlinger). Nach Jaffé, Lichtenstein und anderen kommt es im Ober- und Unterkiefer zu den gleichen tumorartigen Auftreibungen wie beim Paget. Im Unterkiefer liegen die Knochenherde im Corpus mandibulae, im Oberkiefer an der seitlichen Oberkieferwand. Intraoral zeigt sich gewöhnlich eine harte Geschwulst des Zahnfortsatzes. Die Zähne können dadurch aus ihrer ursprünglichen Lage verdrängt werden, Bissanomalien treten auf. Die Schleimhaut ist nicht auffällig verändert. Nach Schlumberger sind die Kiefer häufiger befallen als die anderen Schädelknochen. Aus seiner Statistik kann man entnehmen, dass in 67 Fällen fibröser Dysplasie 14 Knochenherde im Schädelskelett gefunden wurden, davon sieben Herde im Oberkiefer, zwei im Unterkiefer und fünf im Schädeldach. Wie Rotter und Lapp anführen, kann im Gesichtsschädel der Ober- und Unterkiefer bilateral befallen sein. In diesem Falle sprechen die Anglo-Amerikanischen Autoren von Cherubinismus wegen des pausbäckigen, engelhaften Aussehens der erkrankten Kinder.

Seltener kommt es zu Erkrankungen der Schädelbasis, der Okzipitalschuppe und des Stirnbeins.

Die Röntgenaufnahmen des Unterkiefers zeigen gewöhnlich eine Verschmälerung der Kompakta mit einem zystenähnlichen Bild. Im Oberkiefer lassen sich uncharakteristische Befunde von Knochenumbauvorgängen feststellen, die sich teils als zystische Aufhellungen, teils als knöcherne Obliterationen der Kieferhöhle zeigen (Wunderer). Die Zahnfilmaufnahmen zeigen besonders deutlich die Knochenumbauvorgänge, es können Verdichtungs- und fleckige Aufhellungsherde beobachtet werden. Da manchmal die Zahnwurzeln durch den Wachstumsdruck des Tumors verschoben werden, ist die Verschiebung der radices deutlich zu sehen. Die Schädelbasisknochen insbesondere die Hinterhauptbeinschuppe, sind im Gesamten stark verdickt, die Tabula interna gleichmäßig, Diploe und Tabula externa fleckig sklerotisiert. Die langen Röhrenknochen zeigen eine wesentliche zystische Auftreibung, Verlängerung und Verkrümmung des Schaftes bei starker Verschmälerung und exzentrischer Verlagerung der Kompakta, die nicht vollständig unterbrochen ist (Uehlinger). Nach Jaffé, Lichtenstein, Coley und Wunderer beschränkt sich die Therapie ähnlich wie bei Fällen von Paget-Erkrankung auf eine modellierende Osteotomie zwecks Entfernung entstellender Auftreibungen im Kieferbereich und prothetischer Versorgung. Die Prognose ist günstig, da im

Erwachsenenalter die Krankheit gewöhnlich zum Stillstand kommt. Die Beobachtungen von Coley, Stewart und Jaffé lassen aber darauf schließen, daß die Osteofibrosis deformans juvenilis im späteren Stadium einen malignen Charakter annehmen kann. Es ist deshalb ratsam, alle Patienten mit einer fibrösen Dysplasie unter ständiger Kontrolle zu halten.

Differenzialdiagnostisch ist die Osteofibrosis deformans juvenilis abzugrenzen gegen die

- 1) Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen
- 2) Ostitis deformans Paget
- 3) Riesenzellgranulome und jugendliche Knochenzysten
- 4) Skelett-xanthomatose

- ad 1) Bei der Osteofibrosis deformans juvenilis sind endokrine Störungen im Gegensatz zu der ersten Mitteilung von Albright (1937) nicht obligatorisch vorhanden (Jaffé, Lichtenstein, Uehlinger und andere). Bei der Recklinghausen'schen Erkrankung ist die Markfibrose meist feinfaserig, bei der fibrösen Dysplasie eher derbfaserig (Wunderer). Bestimmend für die Diagnose ist vor allem auch das Alter.
- ad 2) Die Abgrenzung gegen die Paget-Erkrankung ergibt sich vor allem aus dem Alter. Die Ostitis deformans Paget tritt meistens in den mittleren wenn nicht gar fortgeschrittenen Lebensjahren auf. Bei den Röntgenaufnahmen der langen Knochen findet man bei Ostitis deformans Paget Verdickungen, bei der fibrösen Dysplasie dagegen zystische Aufhellungen und Verdünnung der Rindenschicht. Die Röntgenaufnahmen der Kiefer geben keine differenzialdiagnostisch wichtigen Hinweise (Jaffé, Lichtenstein und andere). Einige Autoren wie Bayett und Ash bezeichnen die wolkigen Verschattungen des Oberkiefer-Paget als "cotton wool" (watteartig) und wollen dadurch diese Krankheit von anderen abgrenzen.
- ad 3) Histologisch läßt sich das Gewebe gegenüber den jugendlichen Knochenzysten und braunen Tumoren auf Grund des typischen fibrösen Aussehens des veränderten Marks abgrenzen. Röntgenologisch zeigen sich bei den braunen Tumoren keine typischen Bilder.
- ad 4) Die Skelett-xanthomatose läßt sich in der Regel leicht abgrenzen. Der histologische Befund ist ausschlaggebend. Ausserdem ist die Konsistenz dieser Tumoren viel weicher als das derbe Bindegewebe der fibrösen Dysplasie, welches fast stets von Osteoid oder Knochenbälkchen durchsetzt ist.

Um die wesentlichen Unterschiede der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen, Ostitis deformans Paget und Osteofibrosis deformans juvenilis zusammenzufassen, habe ich folgende Tabelle aufgestellt. Ich berücksichtigte dabei die Angaben von Hellner, Axhausen, Coley, Lichtenstein, Jaffé, Blumberger, Wunderer, Uehlinger und anderen.

Tabelle

|                        | A<br>Osteodystrophia<br>fib. v. Reckl.                                             | B<br>Ostitis deformans<br>Paget                                                                                                       | C<br>Osteofibrosis def.<br>juvenilis                                                                                                                   |
|------------------------|------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Ätiologie              | Endokriner Ursprung                                                                | Unbekannt                                                                                                                             | Unbekannt                                                                                                                                              |
| Osteodystrophie        | Hypostotische Form                                                                 | Hyperostotische Form                                                                                                                  | Hypostotische Form                                                                                                                                     |
| Histologisch           | Feinfaserige Markfibrose                                                           | Feinfaserige Markfibrose und Mosaikstrukturen                                                                                         | Meistens derbfaserige Markfibrose                                                                                                                      |
| Skelettbeteiligung     | Generalisierte Erkrankung                                                          | Monostotische und polyostotische Form                                                                                                 | Dasselbe wie B                                                                                                                                         |
| Hyperparathyreoidismus | Auftreten von Epithelkörperchentumoren<br>Hypercalcämie<br>Hypophosphatämie        | Ausser vorkommenden Erhöhungen der alk. Phosphatasewerte keine nennenswerten Veränderungen, Epithelkörperchentumoren nicht vorhanden. |                                                                                                                                                        |
| Röntgenologisch        | Im Kieferbereich Adamantinomähnlich, Verdünnung der Rindenschicht                  | Im Kieferbereich wolkige Verschattungen, die langen Knochen zeigen Verdickungen und Verdichtungen der Markräume                       | Im Kieferbereich besonders im Oberkiefer sehr verschieden (zystenähnlich oder völlige Verschattung). Die langen Knochen zeigen Verdünnung der Kompakta |
| Alter                  | Alt und Jung                                                                       | Mittleres und vorgerücktes Alter                                                                                                      | 5. bis 15. Lebensjahr                                                                                                                                  |
| Therapie               | Parastrumektomie, wenn notwendig Ausräumung der Knochenherde, ev. Spanverpflanzung | Bei Entstellung nur modellierende Osteotomie, von Radikaloperationen ist abzusehen.                                                   |                                                                                                                                                        |

## Beispiele aus der Literatur

Zum besseren Verständnis des Obengesagten möchte ich nun einige Beispiele aus der Literatur anführen:

- 1) Über einen Fall von Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen berichtet Edouard Mathey in der Schweizerischen Monatsschrift für Zahnheilkunde, Band 62, 1952, Heft 1, Seite 1 - 37 unter dem Titel "Die Tumoren der Kieferknochen unter besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes bei ihrer Diagnose und Localisation".

A. A. 59-jährige Patientin

Anamnese: Vor 24 Jahren rheumatische Schmerzen in den Knie- und Hüftgelenken. Um die gleiche Zeit traten Zeichen von Hyperthyreose auf mit grossem Kropf, Exophthalmus, Nervosität und Abmagerung. Durch Röntgenbestrahlung der Struma gingen die Beschwerden wesentlich zurück. Vor 14 Jahren Exostosenoperation an den Grosszehen. Jetziges Leiden: Vor eineinhalb Jahren stürzte die Patientin auf glattem Boden zuerst auf die rechte Gesässhälfte, dann auf die linke Körperseite. Unmittelbar nach dem Sturz traten starke Schmerzen in der Leistengegend auf, die das Gehen verunmöglichten. Seit fünf Monaten bestehen auch Schmerzen im Unterkiefer links, besonders beim Essen. Dazu trat um diese Zeit an dieser Stelle eine Schwellung auf, die leicht latent ist. Keine Zahnschmerzen vorher, Entwicklung des Tumors ohne Entzündungserscheinungen.

Röntgenbefund: Im ganzen Unterkiefer findet man grosse zystische Aufhellungen, links ausgeprägter als rechts. Der linke Unterkiefer ist in seinem mittleren und hinteren Abschnitt deutlich deformiert im Sinne einer Auftreibung. Zum Teil ist eine wabige Struktur erkennbar. Keine deutliche Sklerotisierung sichtbar. Es handelt sich bei diesem Falle um eine Ostitis fibrosa generalisata Recklinghausen.

Therapie: Parastrumektomie im Kantonspital Winterthur (Prof. Schürch). Röntgenbestrahlung des linken Unterkiefers GD 4500 r. l. Kontrolle nach einem Jahr: Besserung der Kaubeschwerden. Bei der Palpation ist der Kiefer immer noch schmerzhaft, jedoch viel weniger als früher. Seither ist die Patientin verschwunden.

- 2) Über einen weiteren Fall von Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen berichtet W.E. Koch im Journal of Oral Surgery Nr. 1, 1950 Seite 16 - 24 unter dem Titel "Bone changes associated with hyperparathyroidism, Paget's disease and Osteofibroma" (Knochenveränderung im Zusammenhang mit Hyperparathyroidismus, Paget-Erkrankung und Osteofibrom).

#### Ostitis fibrosa generalisata:

Eine 38-jährige Frau klagt über Zahnlockerung und über das schlechte Verheilen der Extraktionswunden. Die Untersuchung ergibt eine Lockerung der Zähne im Unterkiefer, besonders der Prämolaren. Eine Auftreibung des rechten Alveolarfortsatzes wird festgestellt. Die Extraktionswunden zeigen eine schlechte Heilungstendenz. Aus der weiteren Untersuchung ergibt sich eine Schwellung der linken Hand und des linken Beines. Die Patientin hält diese Schwellung für Arthritis und berichtet, dass sie deshalb beim Arzt in Behandlung war. Sie beklagt sich über Gewichtsabnahme und Schmerzen während der Bewegung der linken Hand und des Fusses. Die Röntgenaufnahmen des Unterkiefers zeigen zystenähnliche Gebilde in der Nähe der Wurzelspitzen der Prämolaren. Im Bereich der Schneidezähne zeigt sich der Knochen in der Form eines Netzes von feiner, dünner Linien. Mehrere Zysten sieht man im Röntgenbild der Metacarpen der linken Hand und Phalangen. Ausserdem werden Zysten in der linken und rechten Tibia festgestellt.

Therapie: Die Patientin wurde zur Untersuchung an einen Endokrinologen überwiesen, der ein Adenom der Epithelkörperchen feststellte. Das Adenom wurde entfernt und die Patientin gesundete. Alle Knochendefekte konnten bei einer Röntgennachuntersuchung als geheilt betrachtet werden.

- 3) Über einen Fall von polyostotischer Ostitis deformans Paget berichten W.J. Byatt und S. Ash im Journal of Oral Surgery April 1952, Nr. 2, Seite 143 bis 150 unter dem Titel "Progressive advanced cases of Osteitis deformans" (fortgeschrittene Fälle von Ostitis deformans). Der folgende Bericht handelt über einen Paget-Krankheitsfall im New Jersey State Hospital.

Der Patient ist ein 63-jähriger Weissler. Vor einigen Jahren hatte er eine Lungen- und Rippenfellentzündung. In dieser Zeit wurde er wegen einer Lungeninfektion operiert. Vor einigen Jahren liess sich der

Patient aus unbekannten Gründen alle Zähne entfernen, eine Prothese trägt er nicht. Im Jahre 1914 heiratete er. Von sieben Kindern starb eins am elften Tag noch einer Lungenentzündung, eine Tochter befindet sich im Krankenhaus mit einer Psychose. Im Juli 1938 wurde der Patient ins Krankenhaus eingeliefert mit der Diagnose: Dementie praecox-paranoid type.

Der Patient ist von kräftiger Statur. Blutdruck 170/96, ein feines Fingerrittern wird konstatiert.

Die zahnärztliche Untersuchung ergibt einen sehr stark vergrößerten Oberkiefer, während der Unterkiefer normal erscheint.

Der Patient leidet an Kopfschmerzen, hat häufig Ohrenreissen und -läuten.

Blutkalzium 10,5 mg %, im Urin findet sich ein kleiner Rest von Albumin.

Im Juli 1950 wurde der Patient zwecks Nachuntersuchung in die Klinik bestellt. Das Gesicht ist verändert, die Jochbeine ragen nach Aussen, der Oberkiefer ist vergrößert und stark verdickt. Die Schleimhaut des Oberkiefers zeigt viele kleine Kapillaren. Die Röntgenaufnahmen des Schädels und der langen Knochen zeigen das für die Paget'sche Knochenkrankheit typische Bild. Die Calvaria ist verdickt, das "cotton wool" - watteartige - Erscheinen der Schädelknochen im Röntgenbild sichtbar. Die Wirbel sind zusammen gedrückt und die Röntgenaufnahmen des Beckens, Oberarms, der Elle und Speiche, Oberschenkel, Schienbeins und der Rippen zeigen Verdünnungen und Verdickungen der Knochenstruktur.

Der Phosphatasewert beträgt 13 E, die anderen blutchemischen Werte sind normal.

- 4) Über einen weiteren Fall von polyostotischer Ostitis deformans Paget berichtet G. Axhausen in der "Deutschen Kieferchirurgie" 1934, 1. Band, Heft 1, Seite 4 - 27 unter dem Titel: "Über Paget und Pseudo-Paget der Kiefer".

Ein 62-jähriger Mann wurde wegen einer seit kurzem bemerkten harten Schwellung am linken Oberkiefer vom Zahnarzt in die Kieferklinik überwiesen. Schon bei der Betrachtung des Gesichtes fällt eine Schwellung der linken Wange besonders unterhalb des Jochbeines auf. Die Betastung ergibt eine gleichmässige knöcherne Auftreibung des linken Oberkiefers bis herauf zum Jochbein. Keine Druckempfindlichkeit.

Bei der oralen Besichtigung ist die Auftreibung des Alveolarfortsatzes unverkennbar. Aber auch der rechte Oberkiefer erscheint etwas aufgetrieben, der bukkale Anteil abnorm vorgewölbt, die platinale Wölbung abgeflacht. Die Tubera frontalis springen vor und sind sehr massiv. Auf Befragen gab der Patient an, dass er in der letzten Zeit die Hüte immer grösser kaufen musste, weil sie ihm zu klein wurden. Das Röntgenbild lässt die deutliche, wenn auch nicht hochgradige knöcherne Verdickung des Schädeldaches unschwer erkennen. Die histologische Untersuchung eines kleinen, vom linken Oberkiefer entnommenen Stückes brachte die Bestätigung der Diagnose. Von dem alten, lamellären Knochen ist, trotzdem das exzidierte Stück tief in dem ursprünglichen Knochen eingreift, nichts mehr zu sehen. Es ist offenbar der gesunde alte Knochen durch das Netzwerk neu gebildeten Knochens vollkommen ersetzt worden. In diesem Fall war der Oberkiefer-Paget Teilerscheinung eines mehrwertigen Paget. In derselben Abhandlung berichtet Axhausen über zwei Fälle von monostotischen Kiefer-Paget.

- 5) Bei der jetzigen 41-jährigen Frau A. K. bemerkte der behandelnde Zahnarzt vor 12 Jahren, als er eine obere Prothese anfertigte, dass der linke Oberkiefer verdickt war. Im Laufe der folgenden Jahre wurde die Verdickung langsam immer stärker; besonders auffällig wurde sie in der Gegend des Jochbeines und des Alveolarfortsatzes. Schmerzen waren nie vorhanden. Wegen der zunehmenden Entstellung sucht die Patientin die Klinik auf. Es besteht bei der sonst gesunden Frau eine ausgesprochene Asymmetrie des Gesichtes. Der linke Oberkiefer ist bedeutend grösser als der rechte. Besonders in der Gegend des Jochbeins und nach innen davon ist eine starke Vorwölbung vorhanden. Die Knochenverdickung reicht bis zum Orbitalrand, der nicht scharf, sondern stark abgerundet tastbar ist. Die Oberlippe ist durch eine massige Verdickung des linken Alveolarfortsatzes vorgetrieben. Im Munde nimmt die Geschwulst den ganzen linken Alveolarfortsatz und den linken knöchernen Gaumen ein. Es stehen noch die Wurzeln des zweiten Molaren und der Eckzahn. Im Röntgenbild ist die Vergrösserung des linken Oberkiefers deutlich erkennbar. Vom Antrum ist nichts mehr wahrnehmbar; an seiner Stelle dichter Knochenschatten. Auch in diesem Falle weist die Gleichmässigkeit der knöchernen Auftreibung bis herauf zum unteren Orbitalrand auf die Diagnose Paget.

Diese Diagnose konnte durch den histologischen Befund sichergestellt, ein Osteom ausgeschlossen werden.

- 6) J. M., 33-jährige Frau. Schon mit ihrer Kindheit bemerkte sie eine langsam, aber ständig wachsende Geschwulst am linken Unterkiefer. In dem letzten Jahre war das Wachstum etwas rascher und das Kauen wurde durch Verlagerung der Zähne im Tumorbereich immer schwieriger. Keine nennenswerten Schmerzen. Der linke horizontale Unterkieferast ist in eine kleinfautgrosse, knochenharte Geschwulst verwandelt. Die untere Zahnreihe ist um einen halben Schneidezahn nach rechts verschoben. Die linken Prämolaren sind durch den Tumor nach oben und lingual verdrängt, infolgedessen offener Biss. Auf der Höhe des Tumors noch einige Molarenreste. Schleimhaut über der Geschwulst unversehrt. Das Röntgenbild zeigt die Grösse der Geschwulst und die Intensität der Neubildung deutlich an. Es ist nicht zu verkennen, dass die knöcherne Geschwulst ziemlich umschrieben ist. Im Tumorbereich ist von einer Knochenstruktur nichts zu erkennen. Eine Kontinuitätsresektion wurde vorgenommen und der Defekt später plastisch gedeckt. Die histologische Untersuchung ist für die Paget-Erkrankung beweisend.
  
- 7) Über einen monostotischen Kiefer-Paget berichtet Eli Olech im Journal of Oral Surgery, April 1952, Nr. 2, Seite 106 - 111 unter dem Titel: "Monostotic Paget's disease of the mandible" (Monostotische Paget-Erkrankung des Unterkiefers).  
 Ein 63-jähriger Weisser suchte zum ersten Mal im Januar 1948 die Klinik auf. Zwei Wochen vorher wurde ihm ein unterer Backenzahn mit grossen Schwierigkeiten entfernt. Dolor post extractionem und Blutungen hielten zehn Tage lang an. Der Patient kam zur weiteren Behandlung in die Klinik.  
 Anamnese: Im Jahre 1934 bemerkte der Patient eine langsam grösser werdende Schwellung des linken Unterkiefers im Molarenbereich. Ein Röntgenbild aus dieser Zeit zeigt Verschattungen des linken Unterkiefers. Nach der Extraktion eines linken Backenzahnes im Unterkiefer im Jahre 1937, folgte eine Infektion, die mit einem Abszess verbunden war. Nach der Inzision verlief der Heilungsprozess ohne Komplikationen. 1938 bemerkte der Patient ein ständiges Wachsen der schon bestehenden Geschwulst im linken Unterkiefer. Dieser Prozess verlief völlig schmerzlos bis zum Tage der Extraktion des lin-

ken Molaren, nach deren Komplikationen der Patient die Klinik aufsuchte. Untersuchung: Die Extraktionswunde des linken unteren Molaren stellt sich als eine kraterförmige Wunde dar. Der /6,8 fehlen, die restlichen Zähne sind einigermassen fest und stehen in Abständen voneinander entfernt. Eine harte, schmerzvolle Auftreibung des Unterkiefers im Bereich der linken und rechten Molaren und Prämolaren wird konstatiert. Eine Progenie wird festgestellt, der Oberkiefer ist normal. Die Röntgenaufnahmen aus den Jahren 1948 bis 1951 zeigen eine Hyperzementose der Zahnwurzeln im Unterkiefer. Das wolkig-verschwommene (fuzzy - woolly) Erscheinen des Knochens, die Verdickung des Knochens und die Abstände zwischen den Zähnen unterlagen einer wesentlichen Vergrösserung. Die Röntgenaufnahmen des restlichen Skeletts zeigen keinerlei pathologische Veränderungen. Die blutchemischen Werte: Phosphatase (Bodansky) 10,3 E auf 100 ml Serum (normal 2 - 4 E), Blutkalzium 9,7 mg%, Phosphor 3,6 mg%. Eine Probeexcision am rechten Unterkiefer zeigt mikroskopisch ein irreguläres Netzwerk der Knochenbälkchen, mit typischen Mosaikstrukturen. Die Diagnose: Osteitis hyperplastica (Paget).

- 8) Über einen Fall von Osteofibrosis deformans juvenilis berichtet E. Wachs in der Zeitschrift *Der Chirurg*, Jahrgang 20, 1949, Heft 10, Seite 557 - 562 unter dem Titel: "Zur Kenntnis der sog. polyostotischen Ostitis fibrosa (Osteofibrosis deformans juvenilis Uehlinger)". Am 12.3.1944 kam ein fünfzehnjähriges Mädchen in meine Behandlung, bei dem ich folgende Vorgeschichte erhob. Beginn des Leidens vor fünf Jahren; damals traten die ersten Krankheitserscheinungen in Form von Schmerzen und einer leichten Verbiegung des linken Oberschenkels auf. Nach Angaben der Eltern hatte sich das Mädchen frühzeitig entwickelt, Menses war mit 10 Jahren eingetreten, das körperliche Wachstum war beschleunigt gewesen; dabei wurden aber die normalen Proportionen eingehalten. Frühzeitig war eine ausgeprägte Behaarung auffällig. Das Mädchen wies mit der Geburt am Rücken Hautpigmentationen nach Art der Milchflecken auf. Im Februar 1947 zog sich die Patientin durch ein geringfügiges Trauma einen Oberschenkelbruch zu, wobei zwei Monate nach der Operation das Bein bereits voll belastet werden konnte. Der Kranken fiel jetzt eine stärkere Verbiegung des Oberschenkels auf, das Röntgenbild ergab den Befund eines O-förmig verbogenen Oberschenkelknochens,

mit erheblich verdünnter Corticalis. Innerhalb der Spongiosa des Oberschenkelknochens, der blasig-wabig aufgetrieben und stark aufgehellert erscheint, zahlreiche bis über walnussgrosse Höhlenbildungen, die eine Knochenstruktur nicht mehr erkennen lassen. Keine periostale Auftreibung erkennbar. Nach einer Durchleuchtung des gesamten Knochensystems stellte sich heraus, dass eine halbseitige Osteodystrophia fibrosa vorliegt. Deformiert ist die linke Beckenhälfte, Schenkelhals im Sinne einer Coxa vara verbogen, das linke Hüftgelenk verschmälert, deformiert, Hochstand des Trochanter major. Linker Oberschenkelknochen und linke Tibia, in geringem Masse auch linke Fibula weisen ebenfalls in ganzer Ausdehnung eigenartige, zystenähnliche, ziemlich scharf begrenzte Aufhellungen auf. Schädel in zwei Ebenen: die linke Schädelhälfte seitlich vergrößert, im Bereich des aufgetriebenen Schädeldaches wolkige, fleckige, diffuse Knochenaufhellungen, daneben fleckige Verdichtungen der Knochenstruktur. Befallen ist das Os frontale, occipitale, zum Teil auch das Os parietale linkerseits. In der linken Mandibula finden sich vereinzelte Aufhellungen im Knochen. Corticalis der linken Hälfte des Unterkieferknochens gering verdünnt, der Knochen selbst mässig aufgetrieben. Probeschnitt aus dem Oberschenkelknochen zeigte bei der feingeweblichen Untersuchung: die übersandten Gewebstücke zeigen lebhaft An- und Abbauvorgänge an den Knochenbälkchen. Spongiosa ohne Mosaikstruktur; das reichlich vorhandene fibröse Mark ausserordentlich zellarm, die Kompakta verschmälert. Kein Anhalt für eine maligne Geschwulstbildung. Kieferchirurgisch wurde die Patientin nicht behandelt.

Über zwei Fälle von polyostotischer fibröser Dysplasie - Osteofibrosis deformans juvenilis - berichtet S. Wunderer in der Österreichischen Zeitschrift für Stomatologie, 53. Jahrgang, 1956, Heft 2, Seite 85 bis 105 und Heft 3, Seite 147 bis 155 unter dem Titel: "Die fibröse Dysplasie (Jaffé - Lichtenstein) der Schädelknochen unter Berücksichtigung der Kiefer".

- 9) a) Sch. L. Kr.-G. 18 058, 31-jähriger Patient an einer fibrösen Dysplasie der linken Unterkieferseite sowie beider Oberkiefer leidend. Durch eine Röntgengesamtuntersuchung wurden ausser dem noch fibrös-dysplastische Herde im Bereich der 4. und 5. Rippe links, sowie des 4. und 5. Lendenwirbelkörpers aufgedeckt.

Die klinisch ersichtlichen Veränderungen im Schädelbereich begannen sich im 12. Lebensjahr zu entwickeln, um langsam bis zur Adoleszentenperiode zuzunehmen. Wiederholt vorgenommene Probeexcisionen blieben ohne Einfluss auf das Tumorwachstum.

- b) S.R. Kr. -G. 17 606, 25-jähriger Patient mit ausgedehnten fibrös-dysplastischen Herden im Bereich der Schädelkapsel und der rechten Unterkieferseite. Hier besteht eher der Eindruck einer Schädelasymmetrie als einer tumorartigen Veränderung. Durch beidseitige supraorbitale Hyperostosen wird eine Verlagerung der Bulbi in der Vertikalrichtung vorgetäuscht. Eine Röntgengesamtuntersuchung deckte weitere Knochenherde an der Schädelbasis, am rechten Oberarm, an der 5. bis 7. Rippe rechts, sowie an einem Brustwirbelkörper auf. Die ersten klinisch ersichtlichen Veränderungen zeigten sich im fünften Lebensjahr und bestanden in einer Vorwölbung des linken Stirnbeinbereiches, während die Veränderung in der rechten Unterkieferhälfte erst im Alter von 17 Jahren manifest wurden. Die letzteren wurden wegen zunehmenden Wachstums vor 7 Jahren entfernt, ohne dass es in der Folgezeit zu irgendwelchem neuerlichen Veränderungen im Operationsbereich gekommen wäre.

Über zwei Fälle von Osteofibrosis deformans juvenilis (fibröse Dysplasie) berichtet A. Berger und H. L. Jaffé im Journal of Oral Surgery, Januar 1953, Nr. 1, Seite 3 bis 17 unter dem Titel: "Fibrous (fibro-osseus) dysplasia of jaw-bones" (Fibröse (osteo-fibröse) Dysplasie der Kieferknochen).

- 10) Ein 17-jähriges Mädchen meldet sich mit einer diffusen Schwellung des linken Unterkiefers. Vor einigen Wochen wurde ihr ein kariöser unterer Backenzahn entfernt. Ausser der Auftreibung des linken Unterkieferkörpers ergibt die klinische Untersuchung keinen weiteren Befund. Eine Fotografie des Mädchens die vor drei Jahren gemacht wurde zeigt, dass die Schwellung schon damals bestanden hatte. Intraoral zeigt sich eine Auftreibung des Unterkieferkörpers, sonst keine auffälligen Veränderungen, die Mundöffnung ist nicht eingeschränkt. Aus der Röntgenaufnahme des linken Unterkiefers ersieht man, dass der Knochen vom Proc. coronoides bis zur medialen Linie erkrankt ist. In diesem Bereiche können fleckige Aufhellungen festgestellt werden. Eine Probeexcision wird vorgenommen, sie er-

gibt hauptsächlich fibröse Gewebe. Die Knochenbälkchen sind verdünnt, einige umgeben mit Osteoblasten. Die Diagnose: fibröse Dysplasie des Unterkiefers. Von einer weiteren Behandlung wurde abgesehen.

- 11) Der zweite Fall von fibröser Dysplasie konnte bei einem 12-jährigen Mädchen festgestellt werden, die den Arzt wegen einer Schwellung des rechten Oberkiefers aufsuchte, die schon seit einigen Monaten anhält und nach der Meinung der Mutter grösser wird. Die Untersuchung ergibt eine Asymmetrie des Gesichtes hervorgerufen durch die Auftreibung des rechten Oberkiefers. Intraoral ist der rechte Alveolarfortsatz des Oberkiefers von den prämolaren bis zum Tuber maxillae verdickt. Der Zustand der Zähne ist einwandfrei, die Weichteile unauffällig. Die Röntgenaufnahme zeigt, dass der Sinus maxillaris dextr. bis zu einem Drittel durch eine homogene Verschattung verkleinert ist. Eine Probeexcision ergibt derbes Gewebe. Der histologische Befund: Bindegewebe vermischt mit einzelnen Knochenbälkchen, an einigen Stellen Kalzifikationen. Ein weiterer operativer Eingriff wurde nicht unternommen.

Ich komme nun zur Beschreibung zweier Krankheitsfälle die im Krankenhaus der Barmherzigen Brüder in München in der Abteilung für Kiefer- und Gesichtschirurgie, Chefarzt Dr. Dr. K. Hemmerich, behandelt wurden.

#### Der Krankheitsfall Georg R.

Der jetzt 32-jährige Patient erkrankte im ersten Lebensjahr an Lungenentzündung. Im Jahre 1935, also im 9 Lebensjahre, erfolgte nach einem Sturz ein rechter Oberschenkelbruch, der rasch verheilte. Ein halbes Jahr später nach Extraktion des 7/ begann die schmerzlose Schwellung des rechten Oberkiefers, die sich langsam vergrösserte. In den Jahren 1940, 1941, 1943 und 1945 also zwischen dem 14. und 19. Lebensjahre wiederholte sich der Oberschenkelbruch immer wieder im Bereiche des rechten Oberschenkelhalses. Während dieser Zeit wurde der Patient in der Münchner Chirurgischen Universitätsklinik und in der Münchner Orthopädischen Klinik behandelt. Leider wurde ein Teil der Krankheitsgeschichte, der Röntgenaufnahmen wie auch der blutchemischen Untersuchungsergebnisse

durch die Kriegseinwirkungen zerstört, sodass ich nur in die Krankheitsgeschichten vom Jahre 1943 und 1945 und in die Röntgenaufnahmen vom Jahre 1940/41 Einsicht nehmen konnte. Ein Auszug aus der noch zur Verfügung stehenden Krankheitsgeschichte Georg R. aus dem Jahre 1943 ergibt Folgendes:

"Eigenanamnese: dreimal Oberschenkelbruch 1935, 1940, 1941 entweder durch Sturz auf den Fuss oder Sturz vom Fahrrad. Jedesmal heilte der Bruch nach zehn Wochen.

Jetzige Erkrankung: Im Juni 1943 stürzte der Patient vom Fahrrad. Erst nach 3 bis 4 Tagen stellten sich langsam die Schmerzen an der Bruchstelle ein, die dann immer heftiger wurden. Der gerufene Arzt wies ihn in die Poliklinik ein, wo man ein Knochenstückchen proximal von der Bruchstelle entfernte und histologisch untersuchen liess.

Allgemeiner Befund: Asthenischer 17-jähriger Knabe in gutem Ernährungs- und Kräftezustand.

Örtlicher Befund: Das Bein ist im Bereich des Oberschenkels deutlich verkürzt, das distale Fragment nach lateral verschoben. Im Bereich des Oberkiefers sieht man eine knollenartige Verdickung, die drei Wochen nach einer Zahnentfernung von den Eltern bemerkt wurde. Vorläufige klinische Diagnose: Ostitis fibrosa generalisata v. Recklinghausen.

Verlauf und Behandlung: Da es sich um die Frage handelt, ob vielleicht eine Geschwulst der Nebenschilddrüsen vorliegt, wird eine Operation durchgeführt. Die Operation ergibt nur Thymusgewebe, kein Anhalt für die Geschwulst an den Epithelkörperchen. Der histologische Befund lautet: die mikroskopische Untersuchung des übersandten Präparates des Patienten Georg R. ergibt 1.) Lymphatisches Gewebe mit rundlichem Schichtungskugeln, also Thymusgewebe, 2.) ein kleines Gewebsstück das aus Fettgewebe, Bindegewebe und wenigen Gefässen besteht, 3.) wiederum Thymusgewebe. Von der Glandula parathyreoidea ist in dem übersandten Material nichts zu sehen.

Der Patient wird in die Orthopädische Klinik zurückverlegt."

Wie der Patient zusätzlich berichtet, wurde er, bevor er in das Krankenhaus links der Isar kam, in der Orthopädischen Klinik behandelt. In das Krankenhaus l. d. Isar wurde er lediglich zwecks der Parastrumektomie eingeliefert.

Leider fehlen hier die blutchemischen Untersuchungsergebnisse wie auch der histologische Befund des Knochenstückchens, das proximal von der Bruchstelle entfernt wurde.

Die Krankheitsgeschichte aus dem Jahre 1945 zeigt ein ähnliches Bild: "Jetzige Erkrankung: Der Patient ist am 6. Dezember 1945 ausgerutscht, gestürzt und hat sich dabei den rechten Oberschenkel an der alten Frakturstelle gebrochen. Er wird sofort in unsere Klinik überwiesen.

Allgemein-Befund: Asthenischer zwanzigjähriger Mann in mässigem Ernährungs- und Kräftezustand. Haut und sichtbare Schleimhäute gut durchblutet. Im Bereich des rechten Oberkiefers besteht eine derbe knöcherne Schwellung. Mundhöhle und Nase o.B. Innere Organe o.B.

Örtlicher Befund: das ganze rechte Bein ist aussen rotiert und zeigt eine Verkürzung von ca. 20 cm. Im Bereich des rechten Trochanter tastet man eine derbe Schwellung. Das proximale Frakturstück ist maximal abduziert.

Die Therapie beschränkte sich auf Beckengips in Calcaneusdrahtextension.

Am 5. April 1946 wurde der Patient in die ambulante Behandlung entlassen.

Diagnose: Pathologische Oberschenkelfraktur rechts bei Ostitis fibrosa v. Recklinghausen."

Auch hier fehlen leider die blutchemischen Untersuchungsergebnisse.

Beschreibung der Röntgenaufnahmen aus dem Jahre 1940 und 1941 Schädelanterior-posterior 7.12.1940.

Rechte Kieferhöhle komplett abgeschattet mit Übergreifen der Verschattung auf das Jochbein, den Orbitalboden. Die Verschattung ist homogen. Die unteren Siebbeinzellen sind ebenfalls weitgehend verschattet. Obere Siebbeinzellen sowie Stirnhöhlen beiderseits normal lufthaltig, ebenso die Kieferhöhle links.

Schädel seitlich, 7.12.1940

Polsterförmige Abschattung im hinteren und unteren Abschnitt der Kieferhöhle, die auf die Keilbeinhöhle übergreift. Hintere Randkontur der Kieferhöhle nicht abzugrenzen. Stark verbreitete Schädelkalotte im Bereich des Hinterhauptbeines mit leicht wolkiger Knochenstruktur.

Rechter Oberschenkel, 7.12.1940

Coxa vara - Stellung, proximaler Oberschenkelhals, hirschenstabähnlich umgewandelt, im Schenkelhals und im Trochantermassiv multiple, zystische, teils gekammerte Aufhellungen mit sklerotischem Rand. Corticalis an der Aussenseite stark verdünnt.

Rechter Unterschenkel, 8.12.1940

Mehrere zystische Aufhellungen in der Mitte von Tibia und Fibula mit an-

gedeuteter sklerotischer Randzone. Der Tibia- und Fibulaschaft in diesen Bereiche leicht kolbig aufgetrieben. Eine längliche Zone mit verdichteter Knochenstruktur an der medialen Tibiakontur zwei Querfinger distal des Tibiakopfes.

Rechter Unterschenkel, 8.1.1941

In der Tibia- und Fibulamitte Befund unverändert, unterhalb der Tibiakopfes Knochenstruktur zystisch verändert mit Randsklerose.

Nach dem letzten Oberschenkelbruch im Jahre 1945 hatte der Patient keine Beschwerden mehr. Anfang des Jahres 1957, also mit 31 Jahren bemerkte der Kranke eine Vergrösserung der schon bestehenden Schwellung des rechten Oberkiefers. Er empfand Schmerzen und begab sich daraufhin zum Betriebsarzt, der ihn in fachärztliche Behandlung überwies. Am 29.4.1957 wurde in ambulanter Behandlung wegen eines örtlichen entzündlichen Prozesses im Bereich der oberen rechten Prämolaren in Dol.-Atropin-Chloraethyl-Äther-Narkose eine Inneninzision am rechten Oberkiefer sowie die Entfernung der Zähne 5,4/ vorgenommen. Am selben Tage wurde der Patient in die Abteilung für Kiefer- und Gesichtschirurgie im Krankenhaus der Barmherzigen Brüder stationär aufgenommen. Familienanamnese: Der Vater ist immer gesund gewesen und lebt. Die Mutter ist im Alter von 60 Jahren gestorben. Die Diagnose nach dem Leichenschauschein: Uterus Ca, Tumormetastasen an der linken Halsseite. Die einzige Schwester des Patienten lebt, leidet an Kropfbeschwerden. Der Grossvater des Patienten starb im Alter von 77 Jahren am Oberkieferkrebs, worüber leider Näheres nicht mehr in Erfahrung gebracht werden konnte. Die Grossmutter starb mit 76 Jahren an Blasenkrebs.

Jetziger Befund: Der Patient ist von schwächlicher Statur mit mässiger Muskelentwicklung, der Haaransatz ist leicht nach Hinten verschoben, die Haut ist gut durchblutet, elastisch und verschiebbar. Die Knochen der Schädeldecke sind normal geformt, nicht schmerzhaft bei Beklopfung. Eine ausgesprochene Asymmetrie des Gesichtes wird hervorgerufen durch eine etwa apfelgrosse, druckschmerzhaft und harte Geschwulst im Bereiche des rechten Oberkiefers und Jochbeines. Die Haut mit den Weichteilen ist verschiebbar. Die Augen sind normal gelagert, die Pupillen rund und reagieren auf Lichteinfall. Keine Doppelsehstörungen, keine Konvergenz. Die Atmung durch die Nase ist nicht erschwert. Die Mundöffnung ist mit 1 1/2 cm Kieferklemme stark beeinträchtigt, die Kiefergelenkfunktion ist, soweit es sich bei diesem Stande sagen lässt, einwandfrei. Die Zunge wird gerade ausgestreckt und zeigt einen leichten, gelblichen,

abwischbaren Belag. Die Speichelabsonderung ist unauffällig. In der Mundhöhle zeigt sich eine derbharte Schwellung des rechten, oberen Alveolarkammes, vom Eckzahn bis zum Tuber maxillae, die bis herauf an das Jochbein reicht. Im Bereiche der rechten, oberen Prämolaren erkennt man die durch die Entfernung von 5, 4/ hervorgerufenen frischen Extraktionswunden, die mit einem eiterähnlichen, schmierigen Belag bedeckt sind. Nur hier ist die Schleimhaut stark gerötet, sonst zeigt sie keinerlei auffällige Entzündungserscheinungen. Der harte Gaumen ist durch die Verdickung des rechten Proc. alveolaris maxillaris stark abgeflacht. Der Mundboden ist weich, nicht schmerzhaft. Die Zähne von 8/ bis einschliesslich 4/ fehlen. (5, 4/ wurden wegen des apikalen Entzündungsprozesses entfernt, 7/ im Alter von 9 Jahren; es ist anzunehmen, dass damals auch der 6/ entfernt wurde, da der Patient über eine Extraktion dieses Zahnes nichts zu berichten weiss). Die übrigen Zähne sind erhalten und zeigen keine Kariesanfälligkeit, Zahnbelag und foetor ex ore.

Von den Lymphknoten des Unterkiefers ist nur der rechte Lymphknoten B entzündlich geschwollen.

Etwa fünf Zentimeter über dem Ansatz des linken bis zum Ansatz des rechten M. Stermo-cleido-mastoideus befindet sich eine alte, reizlose, strichförmige Operationsnarbe. Der Brustkorb ist normal vorgewölbt, die Herztöne sind unauffällig, die Lungen ohne pathologische Geräusche. Die oberen Extremitäten zeigen keinerlei Veränderungen. Bei den unteren Extremitäten ist der rechte Oberschenkel stark verdickt und nach aussen verschoben. Er zeigt die sogenannte hirschenstabsähnliche Form. Das rechte Bein ist durch die Verkrümmung des Oberschenkels um etwa 10 Zentimeter verkürzt. Der Patient steht dadurch mit dem rechten Fuss auf den Zehenballen. Das linke Bein ist normal. Die Temperatur schwankt zwischen  $37^{\circ}$  und  $38^{\circ}$ .

Die Blutuntersuchung vorgenommen am 2.5.1957 ergibt folgendes Bild:

|          |           |               |                           |          |
|----------|-----------|---------------|---------------------------|----------|
| Ery: 4,4 | Hbg: 94   | F. J.: 1,07   | Leuco: 5 600              | Stab: 16 |
| Segm: 52 | Lymph: 32 | Senkung 40:70 | Kalzium im Blut 10,00 mg% |          |

Die Blutuntersuchung zeigt ein normales Bild, jedoch ist die Senkung erhöht. Kalziumgehalt ist in der Norm.

Beschreibung der Röntgenaufnahmen: Die Sagittalaufnahme der Kieferhöhle zeigt eine starke wolkige Verschattung der rechten Kieferhöhle, die

auf die rechte, untere Orbitalwand und das rechte Jochbein übergreift. Linke Kieferhöhle sowie Siebbeinzellen beiderseits zeigen keinen pathologischen Befund.

Seitenaufnahme des Schädels: Die Eburnisierung der Schädelbasis und der Hinterhauptschuppe spricht für eine Ostitis fibrosa, bei einseitiger Lokalisation für ein ähnliches Krankheitsbild Jaffé-Lichtenstein. Ähnliche Krankheitsbilder finden sich auch beim Paget.

Die Zahnfilmaufnahme der rechten Prämolaren zeigt in dem Knochen des Oberkiefers in der Höhe der Wurzelspitzen 5, 4/ eine etwa erbsengrosse Aufhellung mit unscharf begrenztem Rande, wie sie einer akuten Ostitis apicalis entspricht. Der völlig strukturlose Knochen des Oberkiefers stellt sich in Form einer starken, fleckigen Verschattung dar.

Vorläufige örtliche Diagnose: Zustand nach Ostitis apicalis im Bereich 5, 4/ mit Entfernung dieser Zähne. Unklarer Knochenprozess im rechten Oberkiefer und Jochbein.

Nach Abklingen des lokalen, entzündlichen Zustandes im Bereiche der Extraktionswunden wurde wegen der daneben bestehenden Knochenverdickung am 9. 5. 1957 in Intubationsnarkose eine Halbseitenresektion des rechten Oberkiefers vorgenommen. Der ganze, krankhaft veränderte Oberkiefer wurde unter Erhaltung des Augenhöhlenbodens und des unteren Augenhöhlenrandes radikal ausgeräumt. Der Knochen war in eine teils harte, teils brüchige, schneidbare Masse umgewandelt, von der auch die Kieferhöhle völlig verschlossen wurde. Die grosse Hohlwunde wurde durch plastische Verschiebung aus Weichteilen der Umgebung verkleinert und tamponiert. Zum Halt der Tamponade setzte man eine vorbereitete Verbandsplatte ein.

Der histologische Befund der entfernten Knochenmasse, des uns vom Pathologischen Institutes des Schwabinger Krankenhauses (Professor Dr. Singer) freundlichst überlassenen Präparates, ergibt folgendes Bild: Makroskopisch: Sehr viele bis taubeneigrosse, teils harte, teils brüchige, schneidbare Knochenstückchen.

Mikroskopisch: Ostitis fibrosa, hier mehr in Form der fibrösen Dysplasie, mit mosaikartiger Umwandlung des Knochens, der nicht selten durch eine fibröse Bindegewebsmasse ersetzt wird. An der Oberfläche auch Neubildungen von osteoiden Knochenbälkchen und osteophytären Knochenwucherungen. Nichts malignes.

Nach der üblichen Nachbehandlung ging die postoperative Schwellung schnell zurück. Am 31.5.1957 kam es zur Bildung eines entzündlichen Prozesses unter dem rechten Auge. Eine Inzision wurde vorgenommen und die Wunde drainiert, wonach die Entzündung wieder zurück ging. Am 14.6.1957 wurde der Patient in die ambulante Weiterbehandlung entlassen. Er musste jedoch am 26.8.1957 erneut stationär aufgenommen werden, da sich im Bereiche der Kieferhöhle insbesondere zum Nasenseptum Granulationen gebildet hatten. In Chloräthyl-Äther-Narkose wurde eine Curretage vorgenommen. Histologisch handelte es sich um entzündliche Granulationsgewebe. Nach diesem Eingriff trat eine rasche Besserung des Entzündungszustandes ein und der Patient konnte am 23.9.1957 aus der stationären Behandlung entlassen werden. Seitdem fühlt sich der Patient gut und wird jeden dritten Monat kontrolliert.

Bei der Nachuntersuchung im Juni 1958 ergab sich folgendes Bild: Durch die teilweise Entfernung des erkrankten rechten Oberkiefers ist die Wange eingefallen. Dies tritt umso deutlicher in Erscheinung, da der rechte untere Augenhöhlenrand nicht scharf, sondern wulstig hervorragt und abgerundet tastbar ist. Druckschmerzempfindlichkeit nicht vorhanden. Die Operationsnarbe nach dem Dieffenbach-Weber'schen Schnitt ist reizlos und strichförmig. Die Haut mit den Weichteilen über dem unteren Augenhöhlenrande ist nicht verschiebbar, oberhalb des rechten Mundwinkels elastisch und nicht gespannt. Die Augen sind normal gelagert, keine Doppelsehstörungen, die Sehstärke ist nicht beeinträchtigt. Die Mundöffnung ist jetzt normal. Die grosse Resektionshöhle ist mit gut durchbluteter Schleimhaut bedeckt. Die Verbandsplatte bedeckt weiterhin die Resektionswunde. Eine Resektionsprothese ist noch nicht angefertigt. Der übrige Skelettbefund ist gleichgeblieben. Bei einer orientierenden Durchleuchtung des gesamten Skeletts konnte derselbe Befund erhoben werden, wie er schon im Jahre 1940 bzw. 1941 bestanden hatte (siehe Seite     ).

Am 18.7.1958 wurden chemische Untersuchungen angestellt, die ein völlig normales Bild ergaben:

|                         |                              |
|-------------------------|------------------------------|
| Kalzium im Blut:        | 9,10 mg%(Norm 9 - 11 mg%)    |
| Kalzium im Urin:        | 0,120 g (Norm 0,01 - 0,03 g) |
| Blutphosphor (Anorg.)   | 2,9 mg% (Norm 2 - 5 mg%)     |
| Saure Phosphatase:      | 0,85 E (Norm 0,8 - 3,1 E)    |
| Alkalische Phosphatase: | 8,50 (Norm 5,0 - 10,5)       |

## Besprechung des Falles Georg R.

Bei der Differentialdiagnostik sind folgende Knochensystemerkrankungen zu berücksichtigen:

- 1) Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen
- 2) Ostitis deformans Paget
- 3) Osteofibrosis deformans juvenilis (fibröse Dysplasie)

- ad 1) Eine Recklinghausen'sche Erkrankung ist auszuschliessen, da keine Stoffwechselstörungen festgestellt werden konnten. Eine Parastrumektomie, vorgenommen im Jahre 1943, verlief ergebnislos.
- ad 2) Eine Ostitis deformans Paget kann wegen des frühen Beginnes der Erkrankung ausgeschlossen werden. (Der Patient hatte die erste Fraktur des rechten Oberschenkels mit neun Jahren, die Auftreibung des rechten Oberkiefers wurde um dieselbe Zeit bemerkt). Der histologische Befund ergibt zwar fibröses Gewebe mit Mosaikstrukturen, doch ist das nicht ausschlaggebend für die Diagnose. Uehlinger und Wunderer vertreten die Auffassung, dass das histologische Bild der fibrösen Dysplasie durch das Auftreten von Mosaikstrukturen Paget-ähnlich sein kann. Die Röntgenaufnahmen der langen Knochen sprechen deutlich für eine Osteofibrosis deformans juvenilis, da die für die Paget-Erkrankung typischen Verdickungen der Kompakta im Falle des Georg R. nicht festgestellt werden konnten. Die Aufnahmen des Oberkiefers können differentialdiagnostisch nicht ausgewertet werden, da ähnliche Bilder in allen drei angeführten Erkrankungen vorkommen.
- ad 3) Für eine Osteofibrosis deformans juvenilis spricht:
- a) der frühe Beginn der Erkrankung;
  - b) die normalen chemischen Blutwerte;
  - c) das Fehlen eines Epithelkörperchen-Tumors;
  - d) die häufigen Spontanfrakturen im Bereiche des für die Osteofibrosis deformans juvenilis typischen verkrümmten Oberschenkel, sowie die rasche Ausheilung der Brüche;
  - e) das stationäre Stadium der Erkrankung mit Beginn des Erwachsenenalters. (Seit dem 20. Lebensjahre wurde ein Oberschenkelbruch nicht mehr festgestellt);

- f) die Röntgenaufnahmen der langen Knochen die deutlich zystische Auftreibungen und Verdünnungen der Kompakta im rechten Oberschenkel in der Tibia und Fibula zeigen;
- g) der histologische Befund zeigt neben den Mosaikstrukturen eine fibröse Dysplasie des erkrankten Knochengewebes.

Aus der Differentialdiagnostik geht hervor, dass der Fall Georg R. als eine Osteofibrosis deformans juvenilis anzusehen ist. In diesem Falle konnten Veränderungen der Schädelbasis, Hinterhauptschuppe, des rechten Oberkiefers und Jochbeins, des rechten Femurs, der Tibia und Fibula festgestellt werden. Unter Berücksichtigung der von Uehlinger bei dieser Erkrankung angegebenen Lokalisationstypen, liegt hier ein rechts-seitiger Achsentypus mit Erkrankung des Schädelskeletts der Osteofibrosis deformans juvenilis vor. Die unter a) bis g) angeführten Symptome decken sich in allen Teilen mit der durch Jaffé, Lichtenstein, Blumberger, Uehlinger und anderen beschriebenen Osteofibrosis deformans juvenilis (fibröse Dysplasie).

Die Prognose dürfte günstig sein, da die Krankheit praktisch zum Stillstand gekommen ist. Leider können die Knochenveränderungen im rechten Oberschenkel nicht mehr rückgängig gemacht werden. Die Krankheit hat also ausser einer Gesichtsentstellung eine dauernde körperliche Behinderung hervorgerufen, die wegen der starken Verkürzung des rechten Beines beträchtlich ist.

An dieser Stelle möchte ich erwähnen, dass die Krankheit mit einem Oberschenkelbruch begann. Nach Angaben des Patienten war der Sturz, der zu dem Oberschenkelbruch führte, sehr schwer, sodass jeder normale Knochen auch frakturiert worden wäre. Dazu muss aber bemerkt werden, dass der damalige Zustand des noch nicht frakturierten Knochens objektiv nicht beurteilt werden kann. Trotzdem muss man offen lassen, ob nicht die Krankheit an dieser Stelle ihren Anfang genommen hatte. Für die spätere Bruchneigung in diesem Teile des Oberschenkels ist es sicher, dass der Fortgang des pathologischen Prozesses die Neigung zur wiederholten Frakturierung des Knochens gefördert hat. Die Diskussion der Frage ist aber erlaubt, wie der Skelettbefund des Georg R. wohl heute lauten würde, wenn er damals nicht gestürzt wäre. Da jedoch in dem mir zugänglichen Schrifttum der Krankheitsbeginn unter diesem Aspekt nicht berücksichtigt wurde, kann auf Grund dieses einzigen Falles ein weiterer Schluss nicht gezogen werden. Es wäre immerhin denkbar, dass die von

Albright und Coley als Grundursache der Erkrankung angenommene zentrale neurohormonale Störung durch ein Trauma ausgelöst werden kann.

### Der Krankheitsfall Hildegard F.

Der Fall der 20-jährigen Hildegard F. zeigt Folgendes:

Familienanamnese: Im jugendlichen Alter hatte die Mutter einen Knochentumor am rechten Schläfenbein, nach der Operation keinerlei Beschwerden. Nähere Angaben können darüber nicht gemacht werden. Der Vater ist gesund.

Eigenanamnese: Die Patientin hatte Diphtherie und Nephritis. Im Alter von zwölf Jahren Lungen-Tbc (jetzt völlig ausgeheilt). Die erste Menstruation trat im dreizehnten Lebensjahr ein. Seit ca. zwei Jahren, also mit achtzehn Jahren bemerkte die Patientin eine grösser werdende, schmerzlose Schwellung des rechten Oberkiefers. Im April 1958 suchte sie deswegen einen Zahnarzt auf, der sie sofort in kieferfachärztliche Behandlung überwies. Am 8. 5. 1958 wurde die Patientin zur stationären Behandlung im Krankenhaus der Barmherzigen Brüder München in die Abteilung für Kiefer- und Gesichtschirurgie (Chefarzt Dr. Dr. K. Hemmerich) aufgenommen.

Jetziger Befund: die Patientin ist ein junges schlankes Mädchen, 1,64 m und 55 kg schwer. Der Haarwuchs ist normal, die Haut blass und etwas feucht, keine Pigmentnaevi. Die Knochen des Schädeldaches sind normal geformt, auf Beklopfung schmerzfrei. Es besteht eine Asymmetrie des Gesichtes, hervorgerufen durch eine mandarinengrosse, knochenharte, schmerzlose Auftreibung im Bereiche des rechten Oberkiefers und Jochbeinkörpers. Die Haut über dieser Geschwulst ist nicht gerötet, die Weichteile unauffällig und gut verschiebbar. Die Augen sind normal gelagert. Mittlerer Exophthalmus beider Augen, die Pupillen sind rund und reagieren auf Lichteinfall. Die Atmung durch die Nase ist frei. Die Mundöffnung nicht beeinträchtigt.

Intraoraler Befund: Der rechte Alveolarfortsatz und der knöcherne Gaumen ist durch eine knochenharte, schmerzlose Geschwulst verdickt, die Schleimhaut darüber nicht auffallend verändert, ohne Perforationen. Der harte Gaumen ist auf dieser Seite leicht abgeflacht. Die Zähne im Bereich der Geschwulst von 8-3/ vital aber leicht gelockert. Die restlichen Zähne des Oberkiefers sind fest und saniert, der Biss ist normal.

Kein Zahnbelag. Der Mundboden ist weich und elastisch, nicht schmerzhaft. Unterkiefer mit Zähnen unauffällig. Die Zunge wird gerade ausgestreckt, die Speichelabsonderung ist unauffällig. Die Mundbewegung ist frei.

Die Lymphknoten am unteren Rande des Unterkiefers nicht tastbar. Die Schilddrüse ist gleichmässig beiderseits etwas verdickt. Die Herztöne sind unauffällig, die Lunge frei von pathologischen Geräuschen. Die oberen und unteren Extremitäten sind normal gestaltet, zeigen keinerlei Verdickungen und Verkrümmungen. Die Temperatur ist nicht erhöht. Die Blutsenkung ist normal, das Blutbild lässt eine Leukocytose vermischen. Die Untersuchung der Kalzium-, Phosphor- und die der Phosphatase-werte zeigt keine Abweichung von den Normalwerten. Die Grundumsatzbestimmung ergibt eine Steigerung von + 4 %.

Röntgenbefund: Schrägaufnahme der rechten Schädelseite:

soweit auf der Aufnahme zu beurteilen, liegt eine Abschattung des rechten Kieferhöhlenbodens vor, deren Ausdehnung nach lateral nicht zu beurteilen ist; nach medial und vorne hin scheint die Kieferhöhle glatt begrenzt zu sein.

Die Röntgenaufnahme der Kieferhöhlen zeigt eine starke, nicht glatt begrenzte homogene Verschattung der rechten Kieferhöhle, die linke Kieferhöhle sowie die Stirnhöhlen beiderseits normal lufthaltig.

Zahnfilmaufnahme 6-3/: die beiden Prämolaren und der erste Molar zeigen Resorptionen der Wurzelspitzen, der zweite Prämolar ist nach medial verschoben, seine Wurzelspitzen verdecken zum Teil die des ersten Prämolaren. Der Knochen des Alveolarkammes ist völlig strukturlos und verschattet, an manchen Stellen fleckig aufgehellte. Der normale Relief des Kieferhöhlenbodens ist nicht mehr sichtbar.

Die orientierende Durchleuchtung der Extremitäten und des Beckens lässt keinen pathologischen Knochenprozess erkennen. Die Form der Skelettelemente der Extremitäten und des Beckens ist unauffällig, ebenso die Corticalis und die Spongiosa.

Thoraxdurchleuchtung: Kein Anhalt für Metastasen. Normaler Befund der Lunge, des Herzens und des Zwerchfelles.

Vorläufige Diagnose: Unklarer Knochenprozess im rechten Oberkiefer, wahrscheinlich Paget.

Therapie: am 13. 5. 1958 wurde in Intubationsnarkose eine Operation vorgenommen. Die Zähne 7-3/ wurden entfernt, (8/ nicht vorhanden). Vom Mundvorhof aus wurde der rechte Oberkiefer von 3/ bis einschl. zum

Tuber maxillae abgesetzt. Übrig blieben der untere Teil des Orbitalbodens und ein Teil der medialen Nasenwand. Das Jochbein wurde teilweise abgetragen. Der Tumor war homogen, von weisslicher Färbung und nicht schneidbarer Konsistenz. Er musste mit dem Meisel abgetragen werden. Diese homogene Masse füllte fast die ganze Kieferhöhle aus. Keinerlei Zystenbildungen konnten festgestellt werden. Durch plastische Verschiebungen der Schleimhaut konnte eine völlige Verdeckung der Wunde erreicht werden. Nähte wurden angelegt und eine vorbereitete Verbandsplatte eingesetzt.

Histologischer Befund der entnommenen Knochenmasse:

(Das Präparat wurde uns dankenswerter Weise von Herrn Prof. Dr. Singer aus dem Histopathologischen Institut des Schwabinger Krankenhauses überlassen).

Makroskopisch: sehr zahlreiche, bis walnussgrosse und bis markstückgrosse, papierdünne Knochenstücke und zahlreiche Zähne. Die Zähne zeigen vereinzelt makroskopisch leichte Resorptionserscheinungen, besonders an den Wurzelspitzen.

Mikroskopisch: man erkennt vielfach Mosaikstrukturen. Ausserdem sieht man reichverzweigte spongiöse Knochenbälkchen in Verbindung mit einem sehr zahlreichen fibrösen Mark, an mehreren Stellen Knochenumbauvorgänge mit Osteoklasten in den Lakunen, aber auch mit Osteoblasten und Anlagerung von osteoidem Knochengewebe. Da und dort treten verstreut osteoklastische Riesenzellen in dem verbliebenen Knochenmark auf.

Nach der üblichen Nachbehandlung konnte die Patientin das Krankenhaus verlassen.

Bei der Nachuntersuchung einen Monat nach der Operation zeigte sich folgendes Bild: Allgemeinbefinden gut. Eine Asymmetrie des Gesichtes wird hervorgerufen durch das leichte Einfallen der rechten Wange. Mundöffnung normal. Intraoral zeigt sich das Fehlen des rechten Alveolarbogens, die Operationswunde ist geschlossen. Die Patientin trägt weiterhin die Verbandsplatte. Der restliche Befund ist der gleiche wie vor der Operation.

#### Besprechung des Falles Hildegard F.

Bei der Differentialdiagnostik kann mit Sicherheit eine Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen ausgeschlossen werden, denn es fehlen hier:

- a) die erhöhten blutchemischen Werte,
- b) die multiplen Knochenherde.

Weiter ist auszuschliessen ein:

- a) Riesenzellgranulom, (das typische fibröse Aussehen des veränderten Knochenmarkes lässt ein Riesenzellgranulom ausschliessen);
- b) Skeletttxanthomatose (histologisch leicht abzugrenzen gegen die fibröse Dysplasie, auch die Konsistenz der Geschwulst wäre viel weicher als bei einer fibrösen Dysplasie);
- c) Osteom; unter den Osteomen kommen Exostosen am Kiefer und Gaumen wegen des makroskopischen Aussehens nicht in Frage. Auch die Kieferhöhlenosteome bieten gewöhnlich andere Bilder. Beide zeigen histologisch ein Aussehen des neugebildeten Knochengewebes, wie es in unserem Falle nicht vorhanden ist. Man könnte höchstens an das Vorhandensein eines zentralen Kieferosteoms denken, das auch unter dem Namen "ossifizierendes Fibrom" und "Osteofibrom" bekannt ist. Doch sind diese zentralen Kiefertumoren histologisch im Allgemeinen anders gebaut als das Gewebe in diesem Falle. So weisen Rotter und Lapp darauf hin, dass diese Bildungen durch hauptsächlich fibromatöses Gewebe ausgezeichnet sind, welches teils zur Verkalkung, teils zur Verknöcherung neigt. Immerhin verneinen diese Autoren nicht, dass Anklänge an die fibröse Dysplasie beim ossifizierenden Fibrom in mancher Hinsicht bestehen können.

Weit schwieriger ist die Abgrenzung zwischen einer Paget-Erkrankung und einer Osteofibrosis deformans juvenilis. Für eine Ostitis deformans Paget spricht der histologische Befund, der deutlich Mosaikstrukturen erkennen lässt. Gegen eine Paget-Erkrankung spricht das jugendliche Alter der Patientin. Röntgenologisch lassen sich leider keine Vergleiche ziehen, da sich die Befunde in dem einen wie in dem anderen Falle ähneln. Für eine Osteo-fibrosis deformans juvenilis spricht das jugendliche Alter der Patientin, dagegen der histologische Befund. Ich möchte daher keine feste Diagnose stellen. Diese wird sich im Laufe der Zeit ergeben. Wenn nämlich bei der Patientin keine neuen Knochenherde auftreten sollten, so kann man im Falle der Hildegard F. mit einer gewissen Sicherheit annehmen, dass es sich dann um eine Osteofibrosis deformans juvenilis handelt, da ein Fortschreiten dieser Erkrankung nach Beendigung des Adoleszentenalters als ungewöhnlich angesehen werden müsste.

## Vergleich der eigenen Beobachtungen mit den in der Literatur angegebenen Fällen.

Wie man aus der Rubrik A der Tabelle Nr. 1 und aus Fall 1 und 2 von E. Mathey und W.E. Koch ersieht, müssten, wenn es sich im Falle Georg R. um eine Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen handeln sollte, vor allem Stoffwechselstörungen verbunden mit Epithelkörperchenhyperplasien gefunden werden. Dies ist aber nicht der Fall, eine Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen kann somit ausgeschlossen werden.

Bei der Hildegard F. kommt eine Recklinghausen'sche Erkrankung nicht in Frage, da in zu vielen Punkten eine Übereinstimmung mit der Rubrik A der Tabelle Nr. 1 fehlt.

Bei der Abgrenzung der Ostitis deformans Paget von der Osteofibrosis deformans juvenilis sind folgende Punkte wichtig:

- 1) die Röntgenbefunde
- 2) die histologischen Befunde
- 3) das Alter
- 4) der klinische Verlauf
- 5) die Stoffwechselstörung

Ich vergleiche zunächst die in der Literatur angegebenen und hier angeführten Fälle von Paget-Erkrankung mit den eigenen Beobachtungen:

- ad 1) In den eigenen Fällen konnten keine Verdickungen und Verdichtungen der Markräume der langen Knochen gefunden werden, wie es typisch für die Paget-Erkrankung ist (siehe Fall 3 von Byatt und Ash). Die Röntgenbefunde der Oberkiefer geben keine diagnostisch wichtigen Hinweise (vergleiche Fall 12 von Berger und Jaffé, sowie Fall 5 von Axhausen).
- ad 2) Für die Paget-Erkrankung sind die vorgefundenen Mosaikstrukturen typisch, (siehe Fall 7 von Olech und Fall 4 bis 6 von Axhausen). Auch bei den eigenen Beobachtungen konnten Mosaikstrukturen festgestellt werden.

- ad 3) Die Ostitis deformans Paget tritt gewöhnlich im mittleren, wenn nicht gar fortgeschrittenen Alter auf. Aus der Tabelle Nr. 2 ist zu ersehen, dass das Durchschnittsalter der Paget-Erkrankung bei 44, 9 Jahren liegt. Im Gegensatz dazu erkrankte Georg R. mit neun Jahren, Hildegard F. mit achtzehn Jahren.
- ad 4) Für die Paget-Erkrankung ist der schleichende Verlauf charakteristisch. (Vergleiche die von Axhausen, Byatt und Ash, sowie von Olech angegebenen Fälle). Beim Patienten Georg R. traten innerhalb von zehn Jahren fünf Spontanfrakturen auf. Der Krankheitsverlauf war also nicht symptomlos. Bei der Hildegard F. kann von einem schleichenden Verlauf der Krankheit gesprochen werden, da sie den Arzt nur wegen der zunehmenden, schmerzlosen Schwellung des Gesichtes aufsuchte.
- ad 5) Bei der Ostitis deformans Paget werden Stoffwechselstörungen in grösserem Ausmasse nicht beobachtet. (Vergleiche die angeführten Beispiele). Auch in unseren Fällen traten keine Stoffwechselstörungen auf.
- Für eine Paget-Erkrankung spricht im Falle Georg R. eigentlich nur der histologische Befund, doch ist dieser nicht ausschlaggebend für die Diagnose.
- Für eine Ostitis deformans Paget im Falle der Hildegard F. spricht gleichfalls der histologische Befund, und zusätzlich der schleichende Verlauf der Erkrankung. Dagegen wäre das jugendliche Alter der Patientin ungewöhnlich für einen Paget.

Der Vergleich der in der Literatur angegebenen Fälle der Osteofibrosis deformans juvenilis mit den eigenen Beobachtungen ergibt Folgendes:

- ad 1) Die Röntgenbilder des Georg R. zeigen deutlich Kompaktaverdünnungen der langen Knochen. (Man vergleiche in diesem Zusammenhang die Übereinstimmung der Röntgenaufnahmen des Georg R. mit den Röntgenbildern und Knochenabbildungen Uehlinger's in seiner Arbeit über die Osteofibrosis deformans juvenilis. Auch der Fall 8 von E. Wachs ist vergleichenswert). Die Röntgenbilder der Hildegard F. geben wegen der monostotischen Form der Erkrankung keine differentialdiagnostischen Hinweise. (Vergleiche Fall 5 von Axhausen und Fall 12 von Berger und Jaffé).

- ad 2) In beiden eigenen Beobachtungen zeigt sich das Bild einer fibrösen Dysplasie. (Vergleiche Fall 11 und Fall 12 von Berger und Jaffé). Allerdings zeigt die fibröse Knochenmarkumwandlung gewisse Parallelen zur Paget-Erkrankung (die Mosaikstrukturen können nach Uehlinger, Rotter und Lapp auch bei der fibrösen Dysplasie vorkommen).
  
- ad 3) Bezeichnend für die Osteofibrosis deformans juvenilis ist der frühe Krankheitsbeginn, In den beiden eigenen Fällen spricht das jugendliche Alter der Erkrankten für eine Osteofibrosis deformans juvenilis.
  
- ad 4) Im Falle Georg R. war der anfängliche Krankheitsverlauf gekennzeichnet durch Knochenbrüche, die in kurzen Abständen nacheinander folgten. (Siehe auch Fall 8 von E. Wachs). Bei der Hildegard F. ist der symptomlose Verlauf der Erkrankung bezeichnend für die monostotische Form der Osteofibrosis deformans juvenilis. (Vergleiche Fall 9 bis 12 von S. Wunderer, Berger und Jaffé).
  
- ad 5) Die blutchemischen Werte waren in beiden Fällen innerhalb der Norm, wie es bei der Osteofibrosis deformans juvenilis und der Paget-Erkrankung üblich ist. (Vergleiche die Beispiele).

Die wesentlichen Eigenschaften unserer Fälle kommen also denen der Literatur weitgehend gleich, sodass die Zuteilung zum Krankheitsbild der Osteofibrosis deformans juvenilis gerechtfertigt sein dürfte. Wir erkennen dabei nicht die Schwierigkeiten einer Abgrenzung unserer Fälle von den anderen hierher gehörenden Krankheitsbildern. Solange aber auf diesem Gebiete die verschiedensten Unklarheiten bestehen, sind präzisere Angaben, als wir sie geben konnten, kaum möglich.

## Schlussfolgerungen

Aus den Ergebnissen der vorstehenden vergleichenden Betrachtungen, lassen sich noch einige Schlussfolgerungen für die Differentialdiagnostik, Diagnose und Therapie ziehen.

### 1) Zur Differentialdiagnostik und Diagnose:

Wenn vom behandelnden Zahnarzt ein Knochentumor im Kieferbereich festgestellt wird, müssen folgende Untersuchungen angestellt werden:

- a) Röntgenologische Untersuchung des gesamten Skelettsystems zwecks Fahndung nach weiteren Knochenherden
- b) blutchemische Untersuchung zwecks Feststellung der Kalzium-, Phosphor-, und Phosphatasewerte und Entdeckung eventueller Veränderungen an den Epithelkörperchen
- c) Probeexcision eines Teiles der veränderten Knochenmasse, da die histologische Untersuchung wichtige Hinweise auf die Art der Erkrankung gibt.
- d) Nicht zuletzt ist auf die Wichtigkeit der Befragung des Patienten bezüglich des Krankheitsbeginnes und des bisherigen Krankheitsverlaufes hinzuweisen.

Um eine endgültige Diagnose zu stellen, müssen alle hier angegebenen Untersuchungen durchgeführt werden. Von grösster Wichtigkeit ist, dass diese in ihrem Gesamtbild ausgewertet werden. Die Auswertung der einzelnen Untersuchungen für sich allein führt zu keinem Resultat, da die einzelnen Ergebnisse nur ein Glied in der Kette der Beweise bilden.

### 2) Zur Therapie:

(Hierbei wurden nur die Veränderungen der Gesichtsknochen berücksichtigt).

#### a) der Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen

Nach Angaben von Hellner, Coley und anderen hat die örtliche Behandlung der einzelnen Knochenherde (Ausräumung des Herdes

und eventuelle Knochenplastik) ohne einer Fahndung nach Epithelkörperchenhyperblasien keinen Zweck. Es muss vor allem der Epithelkörperchentumor entfernt werden, wenn die örtliche chirurgische Behandlung Erfolg versprechen soll. Dass damit ein Heilerfolg erzielt werden kann beweisen die Ausführungen von Hellner, Koch und anderen.

b) der Ostitis deformans Paget  
und

c) der Osteofibrosis deformans juvenilis

Für beide Krankheiten ist die Therapie dieselbe. Nach Axhausen, Coley, Jaffé, Lichtenstein und anderen ist eine Radikaloperation der Knochenherde wegen der meistens schon vorhandenen Ausdehnung auf die Nachbarknochen (Jochbein, Keilbein) nicht angezeigt. Nur bei störender Entstellung und Schwierigkeiten in der prothetischen Versorgung sollte das Übermass an Knochen auf dem Wege der modellierenden Osteotomie vom Munde aus entfernt werden.

Aus der Besprechung der Therapie dieser drei Erkrankungen ersieht man, wie wichtig es ist eine richtige Diagnose zu stellen. So kann zum Beispiel einem Kranken mit einer fibrösen Dysplasie oder einem Kiefer-Paget unter Annahme eines Riesenzellgranuloms oder sogar eines malignen Prozesses der ganze Herd ausgeräumt werden (wobei es ja bei der Grösse des Herdes zu Verstümmelungen kommen muss), wo eigentlich eine modellierende Osteotomie ausgereicht hätte. Bei einem anderen Kranken mit einer Osteodystrophia fibrosa v. Recklinghausen kann man sich unter Annahme eines Fibroms nur auf die Ausräumung des Knochenherdes beschränken, wo eine Parastrumektomie allein Linderung, wenn nicht gar Heilung gebracht hätte.

Aus den angeführten Hinweisen für eine zweckmässige Therapie der genannten Erkrankungen ergibt sich wiederum die Wichtigkeit einer richtigen Diagnose. Nur diese allein erlaubt es, dem Kranken in der günstigsten Weise zu helfen.

## Zusammenfassung

An Hand des Schrifttums wurden die Krankheitsbilder der fibrösen Osteodystrophie unter besonderer Berücksichtigung der Kiefer geschildert und zwei eigene Beobachtungen erläutert. Der Differentialdiagnostik wurde besondere Bedeutung beigemessen.

Herrn Obermedizinalrat Privatdozent Dr. LINK möchte ich auch an dieser Stelle meinen herzlichsten Dank aussprechen für die Überlassung der Dissertation, sowie auch für die Anleitung bei der Verfertigung derselben.

Frau Dr. PFEIFFER danke ich für die gewährte Hilfe, ebenso Herrn Dr. Dr. HEMMERICH für die Überlassung des Krankenmaterials.

## Schrifttum

1. Albright, F. und Reifenstein, E.:  
The Parathyroid Glands and Metabolic  
Bone Disease  
Baltimore, 1948 57-60 und 267-280
2. Andrew und Catania, F.:  
Localized osteitis fibrosa and cementoma  
Journal of Oral Surgery Nr. 3, 202-207  
1953
3. Axhausen, G.:  
Über Paget und Pseudopaget der Kiefer.  
Dt. Kieferchirurgie, Band 1, H. 1, 4-27,  
1934
4. Axhausen, G.:  
Allgemeine Chirurgie in der Zahn-, Mund-  
und Kieferchirurgie  
247-248, C. Hanser Verlag München 1949
5. Berger, A. und Jaffé, H.L.:  
Fibrous (fibro-osseus) dysplasia of jaw bones.  
Journal of Oral Surgery, Nr. 1, 3-17, 1953
6. Blumberger:  
angef. n. Coley B.
7. Butler:  
angef. n. Wunderer S.
8. Byatt, J. und Ash, S.: Progressive advanced cases of osteitis de-  
formans.  
Journal of Oral Surgery, Nr. 2, 143-150,  
1952
9. Christeller:  
angef. n. Schmorl G.
10. Coley, B.:  
Paget's disease - Osteitis deformans in  
Neoplasma of bone.  
661-670, New York 1949

11. Engel:                                   angef. n. Schmorl G.
12. Erbacher, O. und Wannemacher, E.:  
       Deutungsmöglichkeiten von Stoffwechsel-  
       störungen in Schmelz und Dentin.  
       Dt. Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde  
       Band 8, H. 4, 212-221, 1941.
13. Euler, H.:                           Dt. Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde,  
       Band 24, H. 1, 3-9, 1956.  
       Zur Frage der Osteodystrophia localisata.
14. Fisher, A.:                       Fibrous dysplasia of Facial Bones with Reports  
       of Cases.  
       Journal of Oral Surgery, Nr. 3, 218-227,  
       1948
15. Freund:                           angef. n. Schmorl G. und Coley B.
16. v. Gaza:                           Über Leontiasis ossea und Ostitis fibrosa  
       Zbl. Chir. Band 50, Nr. 16, 660-661 und  
       Zbl. Chir. Band 52, Nr. 29, 2796-2798,  
       1923/25
17. Greifenstein, A.:               Beitrag zur Osteodystrophia fibrosa des Ge-  
       sichtsschädels, insbesondere zur Frage ihrer  
       pathogenetischen Stellung.  
       Arch. f. Ohren-, Nasen- und Kehlkopfheilk.  
       Band 130, H. 1, 1-21, 1932.
18. Hammer, H.:                   Klinik und Therapie der zentralen Riesen-  
       zellgeschwülste.  
       Schweiz. Mschr. f. Zahnheilkunde, Band 61,  
       Nr. 7, 704-705, 1951.
19. Hampton:                       angef. n. Wunderer S.
20. Hanszel, F.:                   Ostitis fibrosa Recklinghausen einer Ober-  
       kieferhöhle.  
       Mschr. f. Ohrenheilkunde und Laryngo-  
       Rhinologie. Jahrg. 55, 12244-1247, 1921

21. Hartley, J.N.J.: Giant cell tumors, osteitis fibrosa, and bone cysts. A study of their aetiological relation.  
Journ. Faculty Radiologists London, H. 4, 10-20, 1952.
22. Hellmann, K.: Über Osteodystrophia des Gesichtsschädels. Mschr. f. Ohrenheilkunde und Laryngo-Rhinologie. Jahrg. 73, H. 1, 40-43, 1939.
23. Häupl, K.: Die örtliche Ostitis fibrosa, die braunen Tumoren.  
Lehrbuch der Zahnheilkunde. 1. Band, 658-660, Verl. Urban & Schwarzenberg 1953.
24. Hellner, H.: Die Knochengeschwülste.  
63-89, Verl. Julius Springer 1950.
25. Herrath, E. und Abramow, S.: Atlas der Normalen Histologie und mikroskopischen Anatomie des Menschen.  
7-47, Verl. G. Thieme, Stuttgart 1950.
26. Herrmann, M.: Tumor nach Gesichtsverletzung im Kiefergesichtsbereich.  
Dt. Zahnärztliche Zeitschr., Jahrg. 3, H. 9-12, 421-423.
27. Haslhofer, L. und Lang, F.J.: Über die bisher als Ostitis fibrosa bezeichneten Knochenerkrankungen.  
Klin. Wschr., 21, 740-758, 1936.
28. Jordan, L., Drapiewski, J. und Wilkes-Barre: Monostotic fibrous dysplasia occurring in the mandible, report of case.  
Journ. of Oral Surgery. Nr. 3, 253-255, 1952.

29. Kaufmann, M.: Fibrous dysplasia of bone: monostotic and polyostotic forms.  
Journ. of Oral Surgery. Nr. 1, 16-24, 1951.
30. Kienböck, R.: Leontiasis ossea faciei Virchow.  
Bruns's Beiträge zur kl. Chir., Band 171, 25-52, 1941.
31. Kilmer: angef. n. Hellner H.
32. Koch, W.E.: Bone changes associated with hyperparathyroidism. Paget's disease and osteofibroma.  
Journ. of Oral Surgery. Nr. 1, 16-24, 1950.
33. Konjetzny, G.E.: Zur Beurteilung der gutartigen Riesenzellschwülste der Knochen.  
Der Chirurg. Jahrg. 9, H. 7, 245-250, 1937.
34. Kranz, P.P.: Chirurgie des praktischen Zahnarztes.  
296-298, Verl. Joh. Ambr. Barth Leipzig, 1952.
35. Kranz, P.P.: Klinische Zahnheilkunde.  
163-166, Verl. C. Hanser München, 1949.
36. Leist: angef. n. Coley B.
38. Lichtenstein: angef. n. Kaufmann M., Uehlinger und Wunderer.
39. Looser: angef. n. Coley B. und Hellner H.
40. Lunn: angef. n. Hellner H.
41. Mammel, Cl.: Histologic comparisons of Localized Fibrous Dysplasia of Bone and Ossifying Fibroma.  
Journal of Oral Surgery. Nr. 1, 27-36, 1948.
42. Methey, E.: Die Tumoren der Kieferknochen unter besonderer Berücksichtigung des Röntgenbildes bei ihrer Diagnose und Localisation.  
Schweiz. Mschr. f. Zahnheilkunde.  
Band 62, H. 1, 1-37, 1952.

43. Olech, E.: Monostotic Paget's disease of the mandible. Journ. of Oral Surgery. Nr. 2, 106-111, 1952.
43. Padgett, E.C.: Surgical Disease of the Mouth and Jaws. 709-720, Philadelphia & London 1942.
44. Pick: angef. n. Schmorl G.
45. Pugh: angef. n. Berger A. und Jaffé H.L.
46. Reischauer: angef. n. Hellner H.
47. Renner, C.: Epulis, Osteodystrophia fibrosa und Riesenzellsarkom.  
Dt. Zahnärztl. Wschr. Jahrg. 37, H. 2, 25-30, 1934.
48. Rotter, W. und Lapp, H.: Die Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde von W. Meyer. 851-854 B. 1, Verl. Urban & Schwarzenberg München/Berlin, 1958.
49. Schicketanz, H.W.: Vergleichende Betrachtung zum Schädelpaget und der sclerosierenden Kieferosteomyelitis.  
Dt. Zahnärztl. Zeitschr., Jahrg. 11, H. 5, 241-253, 1956.
50. Schinz, H., Baensch, W.E., Friedl, E. und Uehlinger, E.: Lehrbuch der Röntgendiagnostik. B. 1 und 2, 495-513, 1150-1164, Verlag G. Thieme Stuttgart, 1952.
51. Siegmund, H. und Weber, R.: Pathologische Histologie der Mundhöhle. 236-248, Verl. S. Hirschel Leipzig, 1926.
52. Smith: angef. n. Wunderer S.
53. Stahl: angef. n. Wunderer S.

54. Steinhardt, G.: Die Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde. Band 3, 487-500, Verlag Urban & Schwarzenberg München/Berlin.
55. Stillmann, F.S.: Paget's disease, report of case. Journ. of Oral Surgery. Nr. 1, 66-68, 1951.
56. Uehlinger, E.: Osteofibrosis deformans juvenilis aus Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen. Bd. 64, H. 1, 41-46 Verlag F. Thieme Leipzig, 1949.
57. Wachs, E.: Zur Kenntnis der sog. polyostotischen Ostitis fibrosa (Osteofibrosis deformans juvenilis "Uehlinger"). Der Chirurg, Jahrg. 20, H. 10, 557-562, 1949.
58. Wachs, E.: Zur Kenntnis der Osteodystrophia fibrosa generalisata. Zbl. f. Chirurgie, Band 75/2, H. 12, 804-812, 1950.
59. Wildegans, H.: Zur Spontanheilung von Ostitis fibrosa generalisata. Arch. f. Orthopädische und Unfallchirurgie, Band 47, 676-681, 1955.
60. Wunderer, S.: Die fibröse Dysplasie (Jaffé-Lichtenstein) der Schädelknochen unter Berücksichtigung der Kiefer. Österreich. Zeitschr. f. Stomatologie, Jahrg. 53, H. 2, 3, 85-103, 147-154, 1956.
61. Wyckoff, B.S.: Fibrous dysplasia of the mandible, report of case. Journal of Oral Surgery, Nr. 1, 59-61, 1954.

## Lebenslauf

Ich wurde am 27. 7. 1928 in Hindenburg/Oberschlesien geboren als drittes Kind des Bäckermeisters Paul Pospiech und seiner Ehefrau Klara, geborener Wieczorek.

Nach vier Jahren Volksschule besuchte ich von 1939 bis 1945 die Oberschule für Jungen in Hindenburg. Nachdem meine Heimat von den Russen und Polen besetzt wurde, musste ich den Schulbesuch unterbrechen. Mein Vater wurde nach Russland verschleppt und ich musste selbst meinen Lebensunterhalt bestreiten. Von 1945 bis 1948 arbeitete ich in einem ober-schlesischen Bergwerk. Von 1948 bis 1950 besuchte ich das polnische Gymnasium in Oppeln und Hindenburg und absolvierte die mir noch fehlenden Klassen bis zur Reifeprüfung, die ich im Jahre 1950 im Hindenburg-Gymnasium ablegte. In demselben Jahre schrieb ich mich an der Schlesischen Medizinischen Akademie für das Studium der Zahnmedizin ein. Nach Beendigung des 8-semestrigen Studiums erhielt ich im Dezember 1954 eine Anstellung als Wissenschaftlicher Assistent der Schlesischen Medizinischen Akademie in der Klinik für Kieferchirurgie in Hindenburg. Während meiner dortigen, dreijährigen Tätigkeit wurde ich vor allem in der Kieferchirurgie gründlich ausgebildet.

Im November 1957 bekam ich zusammen mit meiner Mutter die Ausreisegenehmigung in die sowjetisch besetzte Zone Deutschlands und konnte Polen verlassen. Nach unserer Ankunft in der Sowjetzone flüchteten wir nach West-Berlin und trafen im Dezember 1957 in München ein.

Im Januar 1958 erhielt ich die deutsche Bestallung als Zahnarzt und arbeitete in der kieferchirurgischen Praxis des Herrn Dr. Dr. K. Hemmrich in München. Wegen der Abfassung der Inaugural-Dissertation zur Erlangung der Doktorwürde legte ich die Arbeit nieder.





